OVER EENIGE GEVALLEN VAN ARHINENCEPHALIE (KUNDRAT)

door

A. KUMMER

STANFORD UNIVERSITY LIBRARY
JAN 1924

OVER EENIGE GEVALLEN VAN ARHINENCEPHALIE (KUNDRAT)

Lane Medical Library

OVER EENIGE GEVALLEN VAN ARHINENCEPHALIE (KUNDRAT)

ACADEMISCH PROEFSCHRIFT TER VERKRIJGING VAN DEN GRAAD VAN DOCTOR IN DE GENEESKUNDE AAN DE UNIVERSITEIT VAN AMSTERDAM, OP GEZAG VAN DEN RECTOR-MAGNIFICUS, Dr. P. ZEEMAN, HOOGLEERAAR IN DE FACULTEIT DER WIS- EN NATUURKUNDE, IN HET OPENBAAR TE VERDEDIGEN OP WOENSDAG 21 MAART 1923, DES NAMIDDAGS TE 3 UUR IN DE AULA DER UNIVERSITEIT DOOR

ALBERTUS KUMMER

GEBOREN TE AMSTERDAM

H. J. Paris
v.h. Firma A. H. Kruyt
Amsterdam

Aan mijne Ouders

Het verschijnen van dit proefschrift is mij een welkome gelegenheid, U Hoogleeraren in de medische en natuurphilosophische faculteiten te Amsterdam dank te zeggen voor het van U genoten onderwijs.

Mijn dank geldt in de eerste plaats U, Hooggeleerde DE VRIES, hooggeachte promotor. De uiterst nauwgezette en toch zoo prettige wijze, waarop gij mij leiding gaaft bij de bewerking van dit proefschrift, zal mij steeds in aangename herinnering blijven. De bewondering, die ik als student reeds koesterde voor Uw groote wetenschappelijkheid, gepaard gaande met de uiterste eenvoud, is gedurende het laatste jaar, dat ik U nader mocht leeren kennen, steeds gegroeid.

In de tweede plaats wensch ik een woord van dank te wijden aan U, Hooggeleerde NOORDENBOS, hooggeachte chef voor het vele, dat ik als Uw assistent mocht leeren. Uw groote ijver en werkkracht, waarvan ik nog dagelijks getuige mag zijn, zullen mij steeds tot navolging prikkelen.

Hooggeleerde ROTGANS, niet gaarne zou ik dit proefschrift het licht willen doen zien zonder ook U in mijn voorwoord gememoreerd te hebben. De twee jaren, dat ik mij Uw assistent mocht noemen zijn daarom voor mij van zoo groot belang geweest, omdat zij mij de schoone, verheven taak van den chirurg leerden kennen. Steeds zal ik U dankbaar herinneren.

Hooggeleerde BROUWER, Uw bereidwilligheid om het onderzoek der hersenen, van het in dit boekje besproken geval op U te nemen, stelt mij in staat de beschrijving aan volledigheid te doen winnen. Hiervoor mijn welgemeenden dank.

U, Hooggeleerde BOLK, ben ik erkentelijk voor het jaar, dat ik als assistent bij U werkzaam mocht zijn.

Ook U, Zeergeleerde KUYJER en GAARENSTROOM een woord van dank voor de gelegenheid, mij in het A. v. Leeuwenhoekhuis geboden, de Röntgentechniek van U te leeren.

De loyale en vriendschappelijke omgang met mijn medeassistenten van het Binnen-Gasthuis, inzonderheid die uit mijn meer directe omgeving, wil ik hier met dankbaarheid releveeren.

Ten slotte een woord van dank aan allen, die mij op eenigerlei wijze behulpzaam zijn geweest bij het bewerken van dit proefschrift.

INHOUD

Pag.

HOOFDSTUK I

GEVAL I. Arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet 1

HOOFDSTUK II

Literatuuroverzicht arhinencephalie groep 3 (Kundrat)..... 25

HOOFDSTUK III

Indeeling van de arhinencephale vormen..... 39

HOOFDSTUK IV

Literatuuroverzicht arhinencephalie groep 4 (Kundrat)..... 44

HOOFDSTUK V

GEVAL II. Dubbele lip-kaak-verhemeltespleet met eenzijdig rudimentaire n. olfactorius..... 48

HOOFDSTUK VI

GEVAL III. Dubbele hazelip met eenzijdig rudimentaire n. olfactorius. Trigonocephalie 52

HOOFDSTUK VII

Aetiologie..... 58

Literatuur..... 63

HOOFDSTUK I.

GEVAL I.

Arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet.

In 1922 werd op de afdeeling van Prof. NOORDENBOS in het Binnen Gasthuis een pasgeboren kind, een meisje, opgenomen. Zij vertoonde belangrijke afwijkingen in den bouw van het aangezicht, welke zeer zeldzaam zijn en daarom als onderwerp voor dit proefschrift werden gekozen. Het ging namelijk om een geval van „arhinencephalie".

Anamnese.
Deze leerde ons, dat het kind normaal in schedelligging en à terme was geboren. Er waren 8 oudere broertjes en zusjes, welke goed gezond waren en geen aangeboren afwijkingen vertoonden. Ook in de verdere familie waren deze onbekend. Evenals de bevalling was ook de zwangerschap geheel normaal geweest. Van trauma gedurende dien tijd wist de moeder zich niets te herinneren.

Klinische status.
Slecht ontwikkeld kind. Gewicht 2100 Gr.
Lengte 44 c.M.
Pols 160 auscultatorisch bepaald.
Temp. schommelt tusschen 34° en 35° rectaal.
Geen oedemen. Korte hals. Longen normaal.
Hart normaal. Extremiteiten geen afwijkingen. Urogenitaalapparaat normaal. Geen spina bifida. Schedel klein, rond. Voorhoofd loopt naar voren eenigszins in een punt uit; zijdeelen van het voorhoofd zijn wat afgeplat. Beharing van het

hoofd normaal. Groote fontanel is bijna dicht, de kleine is naar verhouding duidelijker dan de groote.
Schedelmaten [1]) :
Diameter fronto-occipitalis 9 cM. (— $2\frac{3}{4}$).
„ mento-occipitalis 12 cM. (— $1\frac{1}{2}$).
„ suboccipito-bregmaticus $7\frac{1}{2}$ cM. (— 2).
„ bitemporalis $6\frac{1}{2}$ cM. (— $1\frac{1}{2}$).
„ biparietalis 9 cM. (— $\frac{1}{2}$).
„ suboccipito-frontalis 10 cM. (— 1).
„ hyo-bregmaticus $10\frac{1}{2}$ cM. (+ 1).
Groote omtrek 34 cM. (— 2).
Middelbare omtrek 29 cM. (— 4).
Kleine omtrek 29 cM.
Het aangezicht is kort en breed, symmetrisch. Voor nauwkeuriger beschrijving hiervan zie sectieverslag.
Abdomen : Lever even onder rechter ribbeboog palpabel, geen afwijkingen.

Het kind leefde gedurende 9 dagen. Het dronk dien tijd vrij weinig, had steeds subnormale temperaturen tusschen 34° en 35°.
Den 6en Febr. 's morgens traden aanvallen van cyanose op, waarbij het kind niet bijzonder benauwd scheen te zijn. Deze werden frequenter en 's avonds $6\frac{1}{2}$ uur succombeerde het kind.

Sectieverslag. (S. 6651).
Meisje. Lengte 44 cM. Gewicht 2100 Gr. Rigor aanwezig. Lijkevlekken aan de achterzijde van het cadaver, weinig uitgebreid. Aan kin, wang en oogleden is wat cyanose te zien. Uitwendige genitaliën geen bijzonders. Navelstreng droog. Het kindje heeft een mediaan gespleten bovenlip met een defect van 13 m.M. in dwarse afmeting. Afstand tusschen bovenrand defect en onderlip is 5 mM. De neus ontbreekt geheel. De bovenlip (neusrest) vertoont in de mediaanlijn de aanduiding van een raphe. De oogen puilen wat uit.
Afstand binnenste ooghoeken 11 mM.
De traanpunten zijn beiderzijds beide aanwezig. De oogleden

1) De tusschen haakjes geplaatste getallen geven het verschil aan met de normale maten (TREUB, Verloskunde 5e druk).

zijn licht gezwollen. De pupillen zijn rond. Er is geen coloboma. De oogspleet staat beiderzijds lateraal wat hooger dan mediaal. Lengte oogspleet ± 16 mM. Oogharen en wenkbrauwen beiderzijds aanwezig.
Bij het openen van den buik komt wat bloedig gekleurd sereus vocht te voorschijn. Uit de vena umbilicalis komt bij druk wat bloed. Buiksitus normaal. Hart: open foramen ovale; de groote vaten ontspringen als gewoonlijk.
Thymus weegt 6 Gr. vertoont geen bijzonders.
De d. Botalli is wijd open.
L. long is normaal van vorm, pleura overal glad en glanzend. Bij druk komt uit de hoofdbronchus troebele bruinroode vloeistof te voorschijn. Luchtgehalte bovenkwab goed, onderkwab zeer gering. De doorsnee is glad, in de bovenkwab licht, in de onderkwab donkerrood van kleur. Bij druk komt uit de onderkwab troebele, licht haemorrhagisch gekleurde vloeistof.
R. long bestaat slechts uit twee kwabben.
Uit de hoofdbronchus komt dikke mucopus te voorschijn. Serosa normaal. Bovenkwab zeer goed, onderkwab niet lucht-houdend. Doorsnee geheel als links.
Aan de buikorganen werden verder geen afwijkingen gevonden. De vena umbilicalis en ductus venosus Arantii zijn voor dunne sonde doorgankelijk.
Behalve de afwijkingen aan het hoofd, waarop hieronder nader wordt teruggekomen werden dus gevonden: Open d. Botalli, tweekwabbige R. long en bronchopneumonia duplex.
Vervolgens werd onverdunde formaline intracranieel, vermoedelijk subduraal, ingespoten om voldoende fixeering van het cerebrum te verkrijgen. De hersenobductie werd een week later verricht.

Hersensectie.
Na de formaline-harding worden de weeke deelen van den schedel in de mediaanlijn ingesneden en naar beide zijden afgeprepareerd. Het os frontale is klein en vertoont een naad

in de mediaanlijn, die in elk geval reikt tot de lijn, die de bovenranden der orbitae verbindt. Het frontale is aan beide kanten even onder de parietalia geschoven. De groote fontanel is zeer klein ± 4 m.M. breed en gaat naar achteren in een pijlnaad over, die ongeveer even breed is. Er is dus eigenlijk geen scherpe afgrenzing tusschen pijlnaad en groote fontanel. Het occipitale is onder de parietalia geschoven. In elk os parietale een duidelijke beenkern, één in het occipitale. In de frontalia zijn ze minder duidelijk. Frontalia, parietalia, occipitale zijn stevig verbeend. De grootste dwarse afmeting van den schedel op het midden der parietalia is juist 8 cM. Grootste voor-achterwaartsche afmeting van de frontaalnaad, 1 cM. boven den bovensten orbitaalrand tot het occipitale, 8.5 cM. Grootste dwarsafmeting van het frontale 35 mM. Vervolgens worden ± 15 mM. boven den orbitaalrand frontale en l. parietale doorgeknipt en omgeklapt en vervolgens de dura geopend.

Daarna blijken de voorhersenen enkelvoudig te zijn, zonder falx cerebri. 12 mM. achter den achterrand van de frontaalnaad begint een falx, die het achterste deel van de groote hersenen in twee helften scheidt. Deze falx wordt doorgeknipt aan zijn insertie aan de dura, ter plaatse van de pijlnaad. In het achterste gedeelte van de falx is een sinus. longit. sup. te herkennen. Onder de parietalia ligt hersenweefsel, geen cyste. Achter den bovenrand van het occipit. rechts gaat een groote vena uit de pia in de dura over. Vervolgens wordt de bovenhelft van het occipitale extraduraal weggenomen. Daarbij blijkt een tentorium cerebelli aanwezig te zijn.

Sinus rectus en sinus sigmoïd. zijn aanwezig. Overeenkomstig de doorsnede door het occipitale wordt de dura over de kleine hersenen liggend doorgeknipt, vervolgens het tentorium aan beide zijden doorsneden. Daardoor blijft een duraplaat, die aan de voorzijde de falx cerebri draagt en aan weerskanten een stukje van het tentorium cerebelli, in samenhang met het cerebrum. Dit stukje dura staat door vaathoudend bind-

weefsel (waarin de V. magna Galeni ?) in verbinding met het dak van den hersenstam onder den achterrand der hemispheren door, waar een kleine cyste met wit dak (niet vliezig) schijnt te bestaan. Het deel, wat den indruk maakt van een cyste, wordt door deze verbinding van vaathoudend bindweefsel in de mediaanlijn ingekerfd. Beide helften zijn bekleed met een vliesje van vaathoudend bindweefsel, dat rechts vaatrijker is dan links.

Aan den achterrand der occipitaalhersenen is aan beide zijden de indruk van het os occipitale duidelijk te zien. Even onder deze deuk, rechts, ± 2 cM. van de mediaanlijn af, puilt een ruim hennepkorrel-groot weefselstukje, overkleed met de pia, uit het hersenoppervlak van de occipitaalkwab uit. De kleine hersenen zijn aanwezig. Aan het nu blootliggende hersenoppervlak zijn duidelijk sulci en gyri aanwezig in de enkelvoudige frontaalhersenen, waarin misschien nog eenige symmetrie is te zien. Althans, vanuit de plaats, waar de scheiding in twee hemispheren begint, verloopen twee sulci, die een ongeveer peervormige figuur omgrenzen, welke door een mediane, wat gekronkeld verloopende sulcus, in twee gelijke deelen is verdeeld. Aan de beide hemispheren is eenige asymmetrie in de windingen. Misschien is rechts een sulcus centralis te zien, deze bereikt dan echter het mediane vlak niet. Op de overeenkomstige plaats links is deze sulcus door eenige onderbroken sulci vervangen. Nadere beschrijving der windingen volgt hieronder bij het onderzoek der hersenen.

Bij het oplichten van de voorhersenen, kijkende in de voorste schedelgroeve, blijkt de crista galli te ontbreken. Mediaal is in de voorste schedelgroeve een kuiltje, waarin een kamvormige uitlooper van de frontaalhersenen past. Op de laagste plaats van dit kuiltje loopt een fijn draadje van dura naar het cerebrum, vermoedelijk een vaatje.

Olfactorii ontbreken. Twee nervi optici zijn zichtbaar. Deze worden doorsneden.

Hypophyse-steel wordt doorsneden. De carotis wordt beider-

zijds doorsneden. Vervolgens komt het dorsum sellae te zien. Het tentorium ontspringt van de proc. clinoïdeï antt. en niet van het dorsum sellae.
Er is een dikke oculomotorius. Trigeminus en trochlearis worden gezien.
Ten slotte worden de overige zenuwen doorgesneden en het cerebrum door doorsnijden van het halsmerg verwijderd. Beiderzijds zijn een art. vertebralis, basillaris, cerebri post. communicans post. aanwezig.
Vóór de pons zijn de corpora mamillaria te zien en daarvoor een holte, halve cent groot, op de diepste plaats een paar mM. diep, die naar het schijnt niet met pia bekleed is, daar deze aan de randen van de holte schijnt op te houden. De wand van deze holte schijnt het dak van het verwijde infundibulum d.w.z. de middenventrikel te zijn. Deze eindigt echter voor zoover te zien is hersenwaarts geheel blind. Het ontbrekende stuk van deze holte moet wel de hypophyse-steel geweest zijn, die $\pm$ 1 mM. dik en wit was. Voor den voorwand van deze holte ligt het chiasma en daarvoor en ongeveer mediaan gelegen een ruim 1 mM. dikke, met stolsel gevulde vena, welke zich voor het chiasma in twee takken verdeelt, waarvan de eene naar voren gaat, de andere onder het chiasma verdwijnt. Elke carotis geeft een groote tak af, die zich schijnt te verdeelen in een paar takken voor de voorhersenen en voor de fossa Sylvii. De genoemde vena gaat aan de schedelbasis in den R. sin. cavernosus over.

Beschrijving van het gelaat. (Zie plaat I, fig. A).
Een eigenlijke neus ontbreekt. Er is een mediaan defect in de bovenlip. Aan de boven begrenzing van de mondspleet is één mediaan en twee laterale gedeelten te onderscheiden. Het mediale deel, eigenlijk de neusrest, vertoont in het midden een groeve, aan welke groeve even een slijmvliesrandje is te zien. Aan weerskanten daarvan ziet men een ovale verhevenheid, door een groeve van de daarboven gelegen huid afgegrensd. Deze ovale heuveltjes meten ongeveer 8 bij 5 mM. De lange

Fig. A.

Geval I. Aangezicht van voren en van terzijde gezien.

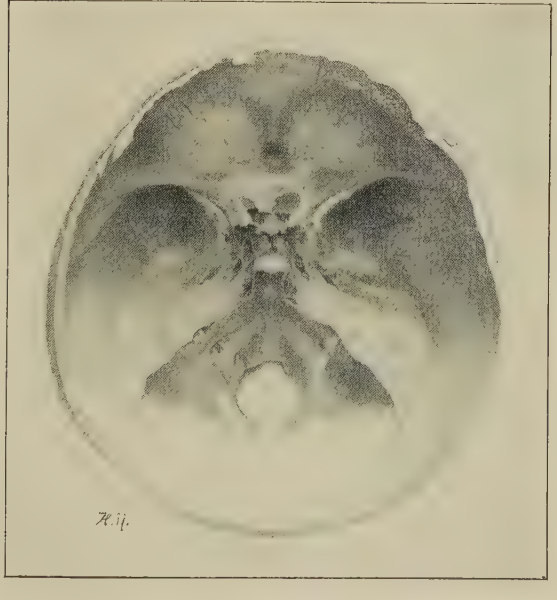


Fig. B.

Geval I. Schedelbasis na wegnemen van de dura mater. Ontbreken van ethmoïd en crista galli. Nn. olfactorii ontbraken.

assen der heuveltjes divergeeren iets naar lateraal. Deze heuveltjes zouden de resten van de neusvleugels kunnen zijn. De laterale gedeelten van de bovenlip vormen eveneens elk een ovaal heuveltje, dat naar beneden lateraal glooiend overgaat in de wanghuid. Naar beneden mediaal worden ze begrensd door de mondspleet. Naar mediaal waar een streepje liprood is te zien door het open gedeelte van de mondspleet; naar lateraal boven door een boogvormige groeve, terwijl naar mediaal boven deze heuveltjes zich met een uitlooper onder de neusvleugels voortzetten. De onderlip vertoont in het midden een duidelijk liprood. Lateraal wordt het liprood door de bovenlip bedekt. Onder het liprood is mediaal een $2\frac{1}{2}$ mM. breed strookje door een paar verticale groefjes van de laterale deelen van de onderlip afgegrensd. Een naar boven convexe groeve scheidt de onderlip van de kin. De mondhoeken staan 30 mM. uit elkaar. De hoogte van de kin is 15 mM. De hoogte van de onderlip is 7 mM. De ooren vertoonen geen bijzonderheden in vorm; verticale afmeting is rechts 34 mM., links 31 mM.

Vervolgens wordt het schedeltje uit de weeke deelen uitgeprepareerd, waarbij de oogen alsnog in de orbitae worden gelaten. De doorsnede aan de hals is zoo getroffen, dat de weeke deelen vlak onder de kin worden doorsneden, zóó dat de snee valt door de basis van de epiglottis, die nog juist aan de tong, welke zelf aan het schedeltje achterblijft, bevestigd blijft. Verder naar achteren loopt de snee zóó, dat de atlas aan den schedel blijft zitten en de dens epistrophei in het midden doorbreekt, zoodat daarvan een stukje aan den schedel blijft. Vervolgens wordt zijdelings van de epiglottis een doorsnee door den mondbodem gemaakt die aan weerskanten naar den hoek van de onderkaak gaat, en de tong verwijderd. Wanneer we nu het schedeltje van voren bezien, blijkt, dat de beide frontalia in de mediaanlijn door een naadverbinding bewegelijk met elkaar zijn verbonden. Tusschen de beide orbitae een proc. nasalis van het frontale. Daar-

onder volgen, door een naadverbinding met elkaar verbonden, de proc. frontalis van de maxillaria, die samen een wat neusachtig uitstekend skeletdeel vormen. De onderrand van deze naad ligt vrijwel ter hoogte van den onderrand der orbitae. Van deze naadverbinding gaan de maxillaria naar lateraal beneden. In den hoek, die door de maxillaria wordt gevormd, is een bindweefselvlies uitgespannen, dat met de maxillaria de aanstonds te noemen neusholte van voren begrenst en waarvan het mediale gedeelte van de bovenlip is afgesneden. De maxillaria gaan op ongeveer 1 cM. van de mediane naad beiderzijds een proc. alveolaris vertoonen. Het zoo pas genoemde vlies is aan den medialen rand van deze proc. alveol. vast gehecht.

Kijken we nu naar de ondervlakte van den schedel, dan blijkt een breede spleet, die vóór ter hoogte van den medialen rand der proc. alveol. begint, in het beenig verhemelte te bestaan. Deze spleet zet zich voort in het weeke verhemelte, zoodat aan weerskanten een vormsel, dat op een uvula gelijkt, de grens tusschen het achterste deel van de mondholte en een neusholte vormt. De mediale rand van deze uvulae gaat naar beneden (caudaal) glooiend over in den achterwand van de pharynx, ongeveer 5 mM. boven de doorsnee van het praeparaat, welke overeenkomt, zooals boven is beschreven, met de basis van de epiglottis. De onderkaak is goed gevormd en vertoont een duidelijke proc. alveolaris. Door de spleet in het harde verhemelte heen ziet men, onmiddellijk boven den palatumrand, een onderste neusschelp verloopen, welke, vóór zich verdunnende, zich nog juist aan den rand van het vlies tusschen de maxillaria vasthecht.

Tusschen palatum durum en de onderste neusschelp bestaat vóór een groeve, welke naar achteren smaller wordt en met de aanstonds te noemen middelste neusschelp samenvloeit. Mediaal boven de onderste neusschelp loopt beiderzijds een tweede neusschelp ; deze tweede conchae convergeeren naar voren en hechten zich beide vast aan een mediaan gelegen kam, welke aan de ondervlakte der schedelbasis ontspringt.

De voorrand van deze aanhechting ligt ongeveer 7 mM. achter den voorrand van de onderste conchae. De mediaan gelegen kam is ongeveer $1\frac{1}{2}$ cM. lang in voor-achterwaartsche afmeting en wordt in haar midden door de daaropliggende en daarmee vergroeide tweede conchae onzichtbaar gemaakt.
Orbita inhoud wordt beiderzijds weggenomen te samen met het intracranieele gedeelte van de N. opticus en het gl. Gasseri met zijn hoofdtakken. Daarbij blijkt, dat het rechter canalis opticus geen beenige scheidingswand heeft ten opzichte van de fissura orbitalis sup., welke links wel aanwezig is. Tevens wordt de hypophyse afzonderlijk weggenomen.
De schedelbasis wordt nu geprepareerd d.w.z. van binnen van dura ontdaan, van buiten worden alle aanhangende spieren en verdere weeke deelen zoo nauwkeurig mogelijk afgeprepareerd om zoodoende een overzicht over de skeletverhoudingen te krijgen.

Schedelbasis van binnen gezien. (Zie Fig. 1 en Plaat I, fig. B.)
a. Voorste schedelgroeve. Deze is enkelvoudig, symmetrisch gebouwd. De bodem wordt gevormd vóór door de ossa frontalia, in de mediaanlijn vergroeid (door naad gescheiden), achter door de alae parvae van het sphenoïd. Op het punt waar deze vier skeletstukken samenkomen bevindt zich een halve cent groote, bruine, eenigszins weeke plek (aanduiding lamina cribrosa van het ethmoïd ?) Crista galli ontbreekt totaal, eveneens foramen caecum en foramina ethmoïdales.
b. Middelste schedelgroeve. Eveneens symmetrisch geheel normaal gebouwd. Alleen valt hier op te merken, dat het for. opticum links door een beenig schot gescheiden is van de fissura orbitalis sup. Dit verloopt van de ondervlakte van de proc. clinoïdeus ant. naar het corpus van het sphenoïd, dus normaal. Rechts daarentegen is door ontbreken van dit schot een duidelijke communicatie (zie boven). Het dorsum sellae is kraakbeenig, de proc. clinoïdei post. nog niet ontwikkeld. De fossa hypophyseos is ondiep.

Schedelbasis van binnen gezien.

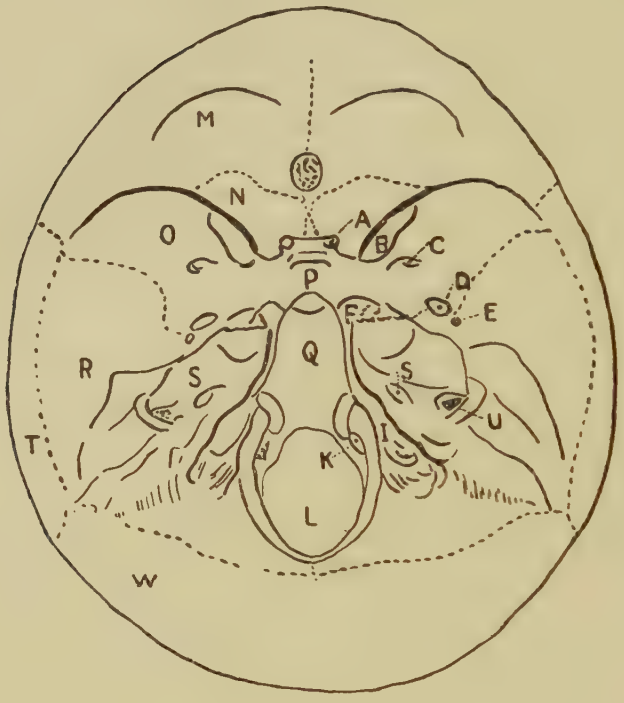


Fig. 1.

A = foramen opticum.
B = fissura orbitalis superior.
C = foramen rotundum.
D = foramen ovale.
E = foramen spinosum.
F = foramen lacerum.
S = Porus acusticus internus.
U = fossa subarcuata.
I = foramen jugulare.
K = canalis hypoglossi.
L = foramen occipetale magnum.
M = os frontale.
N = ala parva os. sphen.
O = ala magna os. sphen.
P = sella turcica.
Q = clivus.
R = os temporale.
S = os petrosum.
T = os parietale.
W = os occipitale.

Foramen rotundum, ovale en spinosum normaal aanwezig.

c. Achterste schedelgroeve. Geheel normaal. Misschien wat ondiep, clivus wat kort en steil.

Schedelbasis van buiten gezien. (Fig. 2).
Doordat er een totale palatoschizis bestaat ligt de neusholte

Schedelbasis van buiten gezien.

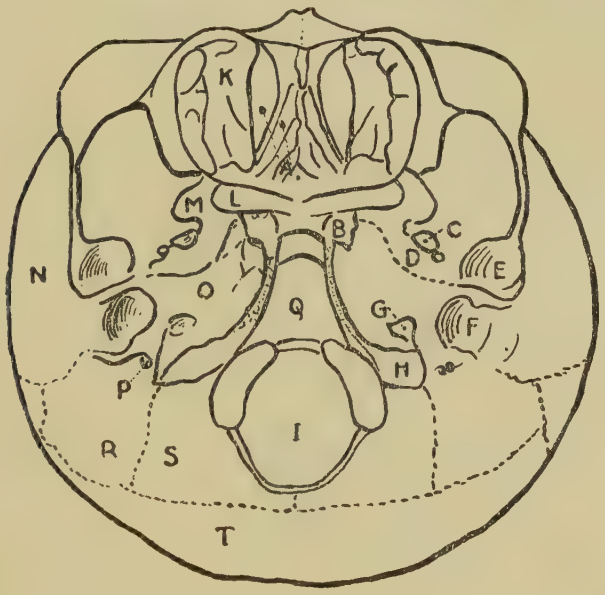


Fig. 2.

A = conchae.
B = foramen lacerum.
C = foramen ovale.
D = foramen spinosum.
E = fossa mandibularis.
F = porus acusticus externus.
G = canalis caroticus.
H = foramen jugulare.
I = foramen occipitale magnum.
K = palatum durum.
L = lamina medialis os. pterygoïd.
M = lamina lateralis os. pterygoïd.
N = os temporale.
O = os petrosum.
P = proc. styloïdeus.
Q = pars basillaris.
R = proc. mastoïdeus.
S = pars lateralis.
T = squama occipitalis.

voor het gezicht bloot en ziet men links en rechts drie neusschelpen, waarvan de twee ondersten een duidelijk skelet hebben. De derde, bovenste, voelt geheel week aan. Zoowel links als rechts is deze schelp weggenomen om een inzicht

te krijgen in de verhoudingen van het os palatinum ten opzichte van zijn omgeving. (Fig. 3). Even voor den vrijen achterrand

Os palatinum en foramen palatinum.

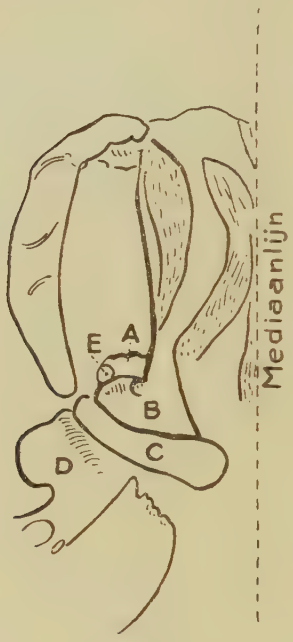


Fig. 3.

A = pars horizontalis ossis palat.
B = pars perpendicularis ossis palat.
C = lamina medialis proc. pterygoïd.
D = lamina lateralis proc. pterygoïd.
E = foramen palatinum.

van het palatum durum is een duidelijke naad, welke de proc. palatini ossis maxillaris scheidt van de pars horizontalis ossis palatini. Aan het laterale eind van deze naad is aan de rechterzijde het for. palatinum vrij geprepareerd, dat uitkomt in de fossa sphenomaxillaris. Mediaal van dit foramen gaat de pars verticalis van de pars horizontalis af, echter

niet loodrecht, doch onder een vrij scherpe hoek, schuin mediaanwaarts . De achterrand van dit pars verticalis is duidelijk zichtbaar in den vorm van een scherpe witte lijn, welke het scheidt van de lamina medialis proc. pterygoïdei. Door verwijderen van de bovenste concha en skeletteeren van de beide onderste is gezocht naar een voorste grens van de pars verticalis ossis palatini doch deze is niet gevonden. (Zie schets).
In de mediaanlijn bevindt zich, in de neusholte, een met slijmvlies bekleed, bindweefselachtig septum, waarop de middelste en bovenste concha uitloopen. Naar voren toe loopt dit septum uit op het bindweefselschot, dat tusschen beide proc. alveolares ossis maxillaris is uitgespannen en waarop bij de beschrijving van het frontaanzicht zal worden terug gekomen.
Tandstelsel. Zooals uit de gemaakte Röntgenphoto blijkt bevinden zich in de proc. alveolaris van de bovenkaak beiderzijds drie tandelementen. In het mediane septum is *geen* schaduw wijzende op een *vomer* te vinden. (Zie Plaat II).
Voor beschrijving van de neusholte zie vroeger.
Maten. De proc. palatini ossis maxillaris zijn $\frac{1}{2}$ cM. breed. De ruimte er tusschen bedraagt vóór 1,4 cM., achter 1,2 cM.
Er is een kraakbeenige verbinding tusschen pars basillaris ossis occipitalis en corp. ossis sphenoïdalis, de synchondrosis spheno-occipitalis, dus normaal.
Proc. pterygoïdei normaal, de fossae pterygoïdeï zeer ondiep.
Meer naar achteren toe levert de schedelbasis geen bijzonderheden op.

Schedel van voren gezien. (Fig. 4).
Hier valt op een totaal ontbreken van het uitwendige neusskelet, zoowel van het beenige als van het kraakbeenige gedeelte. De proc. frontales ossis maxillaris komen in de mediaanlijn samen en zijn hier door een duidelijke naad gescheiden. Zij reiken tot de horizontale, welke men zich door het midden van de orbitae kan denken en zijn hier door een naad van het frontale gescheiden. Van

den vrijen onderrand van het os maxillare hangt een bindweefsel schot af, dat naar beneden toe met een vrijen rand eindigt, welke ligt in het niveau van de proc. palatini ossis maxillaris en een driehoekigen vorm heeft (gelijkbeenige driehoek met

Schedelbasis frontaanzicht.

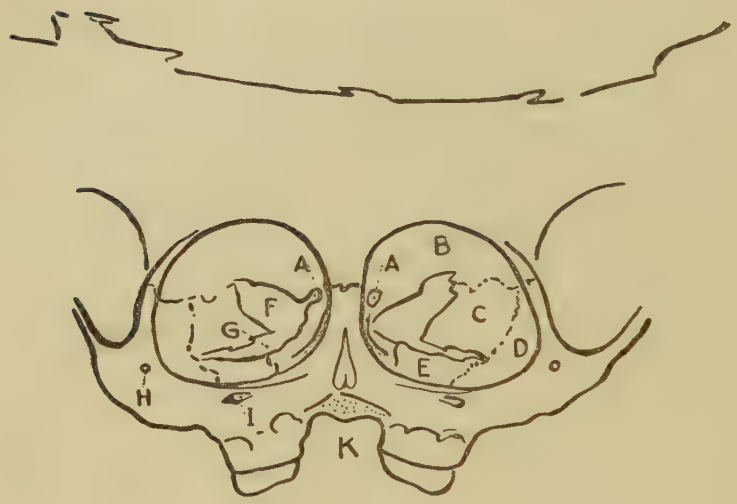
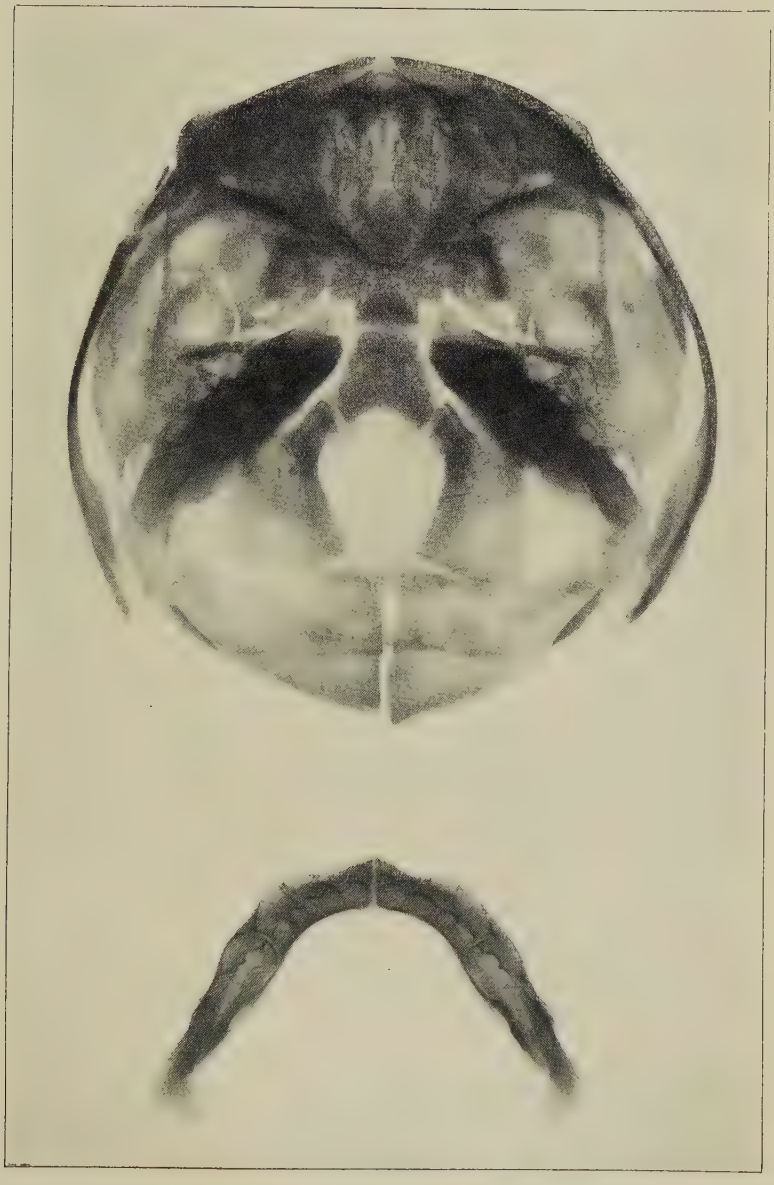


Fig. 4.

A = foramen opticum, links niet, rechts wel samenhangend met fissura orbitalis superior.
B = os frontale.
C = os sphenoïdale.
D = os zygomaticum.
E = os maxillare.
F = fissura orbitalis superior.
G = fissura orbitalis inferior.
H = foramen zygomatico-faciale.
I = foramen infraorbitale.
K = Bindweefselschot.

breede basis). Onder dit bindweefselschot bevindt zich een ± 1 cM. breed hiaat tusschen de proc. alveolares ossis maxillaris Van tusschenkaak geen spoor.
For. infraorbitale en for. zygomatico-faciale normaal aanwezig.
Wat betreft de orbitae moet worden opgemerkt, dat hier



Geval I.
Röntgenphoto van den geskeletteerden schedel en van de onderkaak.

alle skeletstukken, welke normaliter aan de vorming ervan meedoen, aanwezig zijn. Dus:
Bovenwand — os frontale.
Laterale wand — ala magna ossis sphenoïdalis.
Laterale onderwand — os zygomaticum en os maxillare.
Mediale wand — os lacrimale en daarachter een lamina papyracea ossis ethmoïdalis.
De crista post. ossis lacrimalis is rechts afgebroken bij het prepareeren.
Het frontaanzicht is kort en breed door het ontbreken van neus en tusschenkaak.
Oogapparaat. Het onderzoek van het oogapparaat levert geen bijzonderheden op. Geen coloboomvorming.

Beschrijving van de Hersenen. (Dr. B. Brouwer).
Nadat de pia van de hersenen is afgenomen zijn deze opnieuw gefotografeerd. Het stukje dura, dat de falx cerebri draagt wordt afgeknipt. Het was zeer duidelijk te zien, dat dit stukje dura door vaathoudend bindweefsel samenhing met de cyste in de diepte. De cyste heeft aan beide kanten sterk gedrukt op de voorkant van het cerebellum. De deuken in de kleine hersenen zitten uitsluitend in de hemispheer, terwijl de worm op normale wijze uitpuilt. De windingen van de kleine hersenen loopen ook gewoon over de ingedeukte plaatsen heen. De boven beschreven mediale spleet over de groote hersenen eindigt $4\frac{1}{2}$ cM. vóór de occipitaalpool, terwijl de geheele afstand van frontaalpool tot occipitaalpool over de mediaanlijn gemeten $10\frac{1}{2}$ cM. bedraagt. De spleet gaat — na blind geëindigd te zijn — in een groeve over, welke zich vorkvormig naar voren splitst en in het frontale gedeelte der groote hersenen eindigt.
a. Beschrijving linker hemispheer.
Een fossa Sylvii is duidelijk te zien, maar is korter dan normaal. Lengte 4 cM. De ramus ascendens post. is slechts zeer zwak uitgesproken en eindigt vorkvormig. De insula ligt niet bloot. De temporaalkwab met den uncus is onmiddellijk als zoodanig

te herkennen, maar er is sterke anomalie van de sulci. Er is een sulcus temporalis superior, die vanuit den pool op normale wijze begint, maar na 2 cM. ventraalwaarts ombuigt en zich op de ventrale zijde van de hersenen voortzet tot in de occipitaalstreek. Een sulcus temporalis medius is in zijn gewone formatie niet aanwezig. Een aanduiding ervan gaat onmiddellijk op de ventrale zijde der hersenen over. Er is verder nog een groeve, die van de temporaalkwab, naar de occipitaalkwab verloopt maar die niet gehomologiseerd kan worden. De meeste gelijkenis vertoont deze nog met den sulcus occipitalis anterior. Verder bevinden er zich op de temporaalhersenen nog eenige kleinere ondiepe groeven, die niet verder te definieeren zijn.

Een sulcus centralis is niet aanwezig, evenmin een post- en praecentralis. De grootste groeve in de voorste helft van de hersenen verloopt vanaf de mediaanlijn, één cM. achter de eindigingsplaats van de bovengenoemde mediale fissuur. Deze groeve loopt schuin naar voren en eindigt bij den frontaalpool. Zij geeft ook enkele zijtakjes af. Het geheel lijkt ietwat op een sulcus frontalis superior. Een tweede groote groeve loopt horizontaal langs de dorsale kant van het hoogste punt van de fossa Sylvii en wel ruim één cM. daarboven. Voor deze groeve is geen analogie te vinden. Ten slotte is er nog een kortere derde groeve, die weer horizontaal tusschen de twee genoemde inloopt. Aan de ventrale vlakte van de hersenen is geen spoor van een sulcus rectus te zien; wel bevindt zich op de helft tusschen frontaal- en temporaalpool een diepe groeve, die loodrecht staat op de mediaanlijn en $1\frac{1}{2}$ cM. lang is. Van de uiterste punt van de frontaalpool tot aan de substantia perforata anterior loopt een groeve in de mediaanlijn, die als het ware de vereenigingsplaats van de beide hemispheren is. De occipitaalhersenen hebben slechts enkele groeven, die onmogelijk te homologiseeren zijn. Een sulcus interparietalis is niet aanwezig.

b. Beschrijving rechter hemispheer.

De fossa Sylvii is als fossa slechts 2 cM. lang, maar zet zich

dan als een zeer oppervlakkige groeve naar achteren voort tot aan het einde van de temporaalkwab. Evenals aan de andere zijde is de temporaalkwab met den uncus zeer goed te herkennen. Er is ook hier een sulcus temporalis superior, doch deze is slechts 2 cM. lang. Een sulcus temporalis medius is slechts als een zeer kleine groeve te zien, welke onmiddellijk op de ventrale zijde overgaat. Verdere groeven op de temporaalkwab zijn niet aanwezig.

In tegenstelling met wat beschreven is bij de met pia bedekte hersenen (zie bl. 5) kan men met zekerheid zeggen, dat een sulcus centralis niet aanwezig is. Wat hierop leek is klaarblijkelijk niets anders dan een gleuf geweest waarin een bloedvat lag. Evenmin als aan de linkerzijde is hier een sulcus prae- of postcentralis. Ook op deze hemispheer bestaat een besliste neiging der groeven om van achteren naar voren te verloopen. Op het frontale gedeelte van de hersenen ziet men een groeve, die wat lijkt op den sulcus frontalis superior doch te ver naar ventraal ligt. Tusschen deze en de mediaanlijn ligt een vrij diepe groeve, die evenwijdig aan de mediaanlijn verloopt en zich vanaf de frontaalhersenen tot in de nabijheid van de occipitaalhersenen uitstrekt. Deze groeve is niet te homologiseeren. Vanuit de mediaanlijn gaat verder op de plaats, die 1 cM. meer frontaalwaarts van de mediale fissuur ligt een groeve af, die schuin omlaag verloopt naar het vooreinde der frontaalhersenen en overgaat op de ventrale kant. Ook deze groeve is niet te homologiseeren. Op de ventrale kant van de frontaalhersenen ziet men nog een tweede groeve, die overgaat in de fossa Sylvii. Op de occipitaalhersenen bevinden zich alleen maar enkele oppervlakkige groeven, die hoofdzakelijk gelijken op deukjes van bloedvaten. Aan de occipitaalpool ziet men beiderzijds een diepe deuk die klaarblijkelijk door druk is veroorzaakt.

Van verschillende gedeelten van de hemispheren zijn kleine stukjes uitgenomen voor histologisch onderzoek. Bij dit uitsnijden bleek, dat de schors zeer dun is, want men kwam onmiddellijk in een holte, waaruit vocht te voorschijn kwam.

De hersenstam wordt midden door het corpus quadrigeminum anterius afgesneden. De nervi oculomotorii zijn krachtig ontwikkeld. Het blijkt dat de aquaeductus Sylvii niet verwijd is. De pons puilt ventraal van de pes pedunculi uit. Het maakt den indruk alsof er een verbuiging van het verlengde merg en de pons heeft plaats gehad. Onmiddellijk achter de achterrand van de pons ziet men de welving der olijven. Het verlengde merg is ietwat te ver naar links gedrongen. De vierde ventrikel ligt opvallend ver bloot.
Aan beide zijden puilt dorsaal en lateraal van de corp. quadr. ant. de bovenbeschreven cyste uit. In tegenstelling van wat verwacht werd blijkt deze cyste niet uit te gaan van de middenhersenen maar in continu verband te staan met de groote hersenen. Deze cyste voelt zeer slap aan. Er loopen eenige bloedvaten over de wand ervan heen ; speciaal zit een vrij groot vat in de mediaanlijn. Alsnu worden de groote hersenen in frontale richting gekliefd ongeveer ter hoogte van de helft. Het blijkt nu, dat het voorste deel praktisch genomen alleen bestaat uit de smalle wand groote hersenweefsel en verder uit een hydrocephale holte, die aan het dorsale gedeelte nog een duidelijke splitsing in twee helften laat zien. (Zie Plaat III, fig. B). De sagittale groeve van de frontaalhersenen, die boven beschreven is snijdt namelijk zeer diep in, zoodat men over het geheel den indruk krijgt of dit gedeelte van de hersenen toch nog in twee helften is verdeeld, echter zonder balk. De achterste helft van de groote hersenen is eveneens niets anders dan een hydrocephale holte. Het meest interessant is de verhouding ten opzichte van de bovengenoemde cyste, welke dorsaal en lateraal van de middenhersenen ligt. Het blijkt namelijk, dat de hersenwand zich continu voortzet in den wand van de bovenbedoelde cyste. Ook de bloedvaten gaan regelmatig van den hersenwand op de cyste over. Voegt men daar nu nog bij, dat aan de buitenkant op deze cystewand duidelijke groeven te zien zijn, dan is het met voldoende zekerheid te zeggen, dat deze cystewand niets anders is dan een plaatselijke uitstulping en verdunning van de hersenman-

telrest. (Zie Plaat III, fig. A). Welk gedeelte van de hersenwand dit is valt zoo macroscopisch niet met zekerheid te zeggen; het meest waarschijnlijk is, dat dit occipitaalkwabben zijn. De twee uitgezette cystewanden worden van elkaar gescheiden door een septum, dat van dorsaal naar ventraal verloopt. In zijn ventrale gedeelte splitst dit septum zich vorkvormig, terwijl de punten van de vork zich oplossen in een weefsel dat volgepropt zit met tela chorioidea. Naar dorsaal zet dit septum zich voort in een witte band, welke verloopt op de plaats van de fornix doch geheel in de hersenmantel is opgenomen. Op de basis van de hydrocephale holte ziet men hersenweefsel liggen, dat geheel den indruk maakt van twee thalami optici. Deze zijn aan beide zijden bedekt met veel tela chorioïdea. In de hydrocephale holte bevindt zich veel vocht.

De stukjes welke van verschillende gedeelten van de schors zijn uitgenomen, werden na paraffine-insluiting gesneden en gekleurd met toloidine, kreosylviolet en haematoxylin-eosine. Uit den aard der zaak was het niet met voldoende zekerheid te zeggen tot welke gebieden van het pallium deze stukjes behoorden, omdat het verloop der sulci zoo sterk van normale verhoudingen afweek. De studie van deze stukjes leert, dat in alle gedeelten van de hersenschors een duidelijke laagvorming der cellen aanwezig is. Verreweg het best ontwikkeld is de lamina granularis interna (laag IV van Brodmann). In enkele coupes van het achterste gedeelte der hersenen (rudimentaire occipitaalkwabben ?) splitste deze laag zich in twee lagen, ongeveer op dezelfde wijze, zooals wij dit in de calcarinazone der hersenen plegen te zien. In deze lamina granularis interna hebben de meeste cellen nog het neuroblastentype behouden, doch herhaaldelijk treft men ook zeer goed ontwikkelde ganglioncellen daarin aan. Wat de overige lagen van de schors betreft zij vermeld, dat de drie bovenste gezamenlijk breeder zijn dan de beide onderste. Merkwaardig is, dat de 2de en 3de laag — de lamina granularis externa en de lamina pyramidalis — abnorme guirlandevormige rangschikking der cellen vertoonen. De verschillende celrijen

golven ongeveer op dezelfde wijze als soms bij microgyre hersenen gezien wordt. Op verschillende plaatsen daarin stuit men ook op locale ophoopingen van ganglioncellen. Meestal is de overgang van de 2de in de 3de laag niet duidelijk te zien. In de lamina pyramidalis ziet men vrij veel goed ontwikkelde pyramidecellen, maar de meeste cellen vertoonen ook hier het neuroblastentype. De bovenste laag (lamina zonalis) is bijna overal opvallend breed. Op geheel ongewone wijze treft men hierin herhaaldelijk vele groote goed ontwikkelde ganglioncellen, welke daar niet behoorden te zijn. Bovendien is de oppervlakkige rand van deze laag meestal door een dichte rij ganglioncellen bedekt. De 5de en 6de laag (de lamina ganglionaris en multiformis) zijn gewoonlijk goed van elkaar te onderscheiden. Ook hierin wisselen cellen van het neuroblastentype met goed ontwikkelde ganglioncellen elkaar af. Echte BETZSCHE reuzencellen heb ik nergens gevonden.
De coupes uit geheel verschillende gedeelten van het pallium vertoonen een zekere monotonie. De fraaie verschillen in architectonischen bouw, die wij normaliter kennen, zijn hierin niet terug te vinden. Het is dan ook niet mogelijk te zeggen tot welke regio van de schors een bepaalde coupe behoort.
Door de schors verspreid ziet men ook vele gliacellen liggen. Het aantal bloedvaten is zonder twijfel te groot. Intusschen heb ik noch in de pia, noch in de schors zelf ontstekingachtige celinfiltraten gevonden.
Samenvattend kunnen wij dus zeggen, dat in deze schors eigenaardige ontwikkelingsremmingen hebben plaats gegrepen met veranderingen in de architectoniek, vooral in de 2de en 3de laag. Zeer zeker mogen wij niet de gevolgtrekking maken, dat hier een eenvoudige fixatie van de foetale schors in een bepaald stadium van de ontwikkeling aanwezig is. De verhoudingen zijn ongetwijfeld gecompliceerder.
Door de groote hersenen, de tusschenhersenen, de middenhersenen, het verlengde merg en het cerebellum zijn seriesneden gelegd. Deze serie is afwisselend gekleurd volgens WEIGERT-PAL en VAN GIESON. Het onderzoek van deze

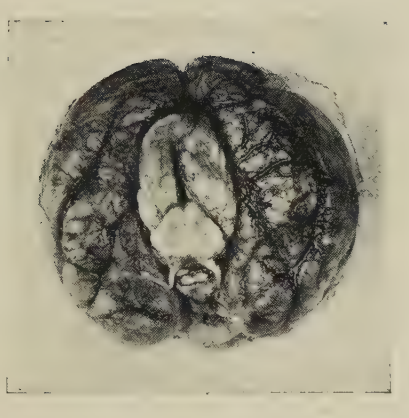


Fig. A.

Groote hersenrest van achteren bezien. De stam is doorgesneden ter hoogte der corpora quadrigemina antica. De lichte plek daarboven met ongeveer verticale diepe groeve is de z.g. cyste.

Fig. B.

Achterste helft der groote hersenrest. Sterke hydrocephalus internus; de zijventrikels hangen samen door het zeer sterk verwijde foramen Monroi.
Op den bodem liggen resten der tusschenhersenen met tela choreoidea.

serie is nog niet afgeloopen ; het geheel zal later uitvoeriger door Dr. H. DE JONG worden beschreven. Enkele punten leg ik hier echter reeds vast, omdat mij deze van belang toeschijnen voor het onderwerp van deze dissertatie.
In het meest frontaal gelegen gedeelte van de groote hersenrest is van een splitsing in twee helften niets te zien. De hersendoorsnede heeft een ovalen vorm, er zijn gemyeliniseerde vezels daarin in geringe hoeveelheid aanwezig. Met geen mogelijkheid is hier eenige nadere overeenkomst met normale hersenen vast te stellen. Wat verder van de frontaalpool verwijderd, treedt aan de dorsale zijde de sagittale groeve op, welke diep insnijdt en waardoor een zekere splitsing in twee helften aanwezig is. Men kan dan duidelijk twee ventrikels onderscheiden met een enorm uitgezet Foramen M o n r o i. Vervolgt men dan de serie in caudale — respectievelijk occipitale richting — dan ziet men op den bodem resten van den thalamus opticus liggen, zooals uit het macroscopisch onderzoek reeds waarschijnlijk geworden was. Het pallium zelf vormt slechts een dunne laag en van een centrum semi-ovale is niets te zien. De ventrikels zijn door een zeer groote ruimte met elkaar verbonden, zoodat het nauwelijks mogelijk is een rechter en een linker laterale ventrikel te onderscheiden. Klaarblijkelijk heeft hier een sterke hydrocephalus internus bestaan. In de dunne hersenmantel ziet men op enkele plaatsen nog spaarzame gemyeliniseerde vezels. Het duidelijkst is dit nog in het meest dorsale gebied, waarin steeds een sagittale groeve zichtbaar blijft. Er zijn daar gemyeliniseerde vezels, die de schors van de linker en rechter helft met elkaar verbinden. Een echte balkformatie is er intusschen niet.
In de tusschenhersenen, die voor het grootste gedeelte niet gemyeliniseerd zijn, zijn nog verschillende kernen te herkennen. Zoo ziet men bijv. een krachtig ontwikkeld ganglion habenulae aan beide zijden van de mediaanlijn, waarin vele vezels myeline bezitten. Aan den dorsalen thalamusrand is de taenia thalami duidelijk te herkennen. Men vindt verder gemyeliniseerde vezels in het ventrale gedeelte van den

thalamus, terwijl ook in de regio hypothalamica vezelsystemen behouden zijn. Van het corpus striatum is het duidelijkst de globus pallidus te herkennen. Van het neostriatum (nucleus caudatus en putamen) zijn slechts enkele kleine gedeelten aanwezig. Een echt septum pellucidum is er niet. Het chiasma nervorum opticorum is goed gemyeliniseerd, de tractus opticus is beiderzijds te vervolgen.

In het overige gedeelte van de serie is van belang het feit, dat er beiderzijds nog flinke stukken van de ammonshoorn aanwezig zijn : in de VAN GIESON-praeparaten is de typische bouw van deze streek onmiddellijk te zien. Deze cornu ammonis reikt opvallend ver dorsaal, vooral in het gebied van de middenhersenen. De bekende cysteuze uitzetting van de 3de ventrikel, die dikwijls bij de cyclopie gevonden wordt, is in dit geval niet aanwezig. Wel bestaan er dorsaal van de middelhersenen sterke woekeringen van de tela chorioidea.

De middenhersenen zijn sterk gemyeliniseerd. Men herkent de corpora quadrigemina antica, de roode kern, de commissura posterior en nog tal van andere vezelsystemen. Dorsaal van de middenhersenen ziet men een dunne laag van de groothersenwand, die links en rechts met elkaar door een septum samenhangen. In het verlengde merg en in het cerebellum zijn verschijnselen van ontwikkelingsstoornis vast te stellen. De pons V a r o l i is gebrekkig ontwikkeld ; opvallend is dat beiderzijds nog resten van een gemyeliniseerde pyramidebaan aanwezig zijn. De verschillende kernen en vezels der hersenzenuwen zijn goed ontwikkeld. De lemniscus medialis, het corpus trapezoides en de drie cerebellaire armen zijn gemyeliniseerd. Van het overige gedeelte der oblongata zij alleen nog een merkwaardige verandering vermeld : er bestaat een abnorme hypertrophie van de olivae inferiores.

Het cerebellum is voor het grootste gedeelte behoorlijk ontwikkeld. Er bestaat echter een misvorming in de formatio vermicularis : beiderzijds is de flocculus in hooge mate hypoplastisch gebleven. Verder is er een ontwikkelingsstoornis in de lingula en in den nodulus. Een deel van deze kwabjes is

niet ontwikkeld, een ander deel vertoont een rudimentairen bouw van de schors. Tenslotte is er een hyperplasie van den nucleus dentatus : deze cerebellaire kern vertoont veel meer windingen dan normaliter en de cellen hebben een afwijkenden vorm. Deze ontwikkelingsstoornis in het cerebellum is aan beide zijden ongeveer symmetrisch. De plexus chorioideus met de tela chorioidea in den ventriculus quartus en de recessus lateralis is opvallend sterk ontwikkeld.
Verder dient nog te worden opgemerkt, dat de middenventrikel ventraal is gesloten.
Samenvattend kunnen wij dus zeggen, dat er naast de afwijkingen in de groote hersenen nog andere stoornissen in lagere gedeelten van de hersenen aanwezig zijn, welke er op wijzen, dat de oorzaak, die de arhinencephalie heeft teweeggebracht, over een groot gedeelte van de neuraalbuis moet hebben ingewerkt.
De achterstaande afbeeldingen toonen :
a. Een frontale doorsnede door de hersenen ter hoogte van den thalamus opticus, alwaar de tractus opticus te herkennen is. Men ziet hierin o.a. hoe de globus pallidus en het ventrale gedeelte van de tusschenhersenen veel beter gemyeliniseerd zijn dan het overige deel. (Zie plaat IV, Fig. A).
b. Een frontale doorsnede door de hersenen ter hoogte van de middenhersenen. In het palluim ziet men resten van de cornu ammonis, in de middenhersenen valt op de krachtige ontwikkeling van den nucleus ruber. (Zie plaat IV, Fig. B).
c. Een doorsnede van het verlengde merg en van het cerebellum ter hoogte van de orale pool van de olivae inferiores. Men ziet de hypertrophie van het olijvensysteem en van den nucleus dentatus (dit laatste speciaal links). (Zie plaat V).

Resumé.

Resumeerende vinden we dus in het kort de volgende aangeboren afwijkingen :
A a n h e t g e l a a t. Mediaandefect in de bovenlip (defect van het philtrum) en een afplatting van de neus. Deze ligt in het niveau van de wangen.

Aan den schedel. Alle maten zijn een of meerdere centimeters onder de norm. Alle skeletstukken, welke het schedeldak opbouwen zijn aanwezig. Het os frontale vertoont in de mediaanlijn een naad en er zijn twee beenkernen. Verder ontbreken het os nasale, vomer en kraakbeenig neustusschenschot. Er bestaat een totale palatoschizis (proc. palatini ossis maxillaris weinig ontwikkeld). Os palatinum is aanwezig. Tusschenkaken met bijbehoorende tandelementen ontbreken geheel. Althans aan elke zijde in de bovenkaak zijn slechts 3 tanden (M_1, M_2, C). Orbitae normaal gebouwd. Voorste schedelgroeve is enkelvoudig. Lamina cribrosa van het ethmoïd ontbreekt; eveneens de crista galli. Rechts bestaat communicatie tusschen for. opticum en fissura orbitalis sup. Aan de hersenen. De frontaalhersenen zijn enkelvoudig, falx cerebri ontbreekt in het voorste gedeelte, tentorium cerebelli aanwezig. Nn. Olfactorii ontbreken. Overige hersezenuwen worden allen gevonden. Verder vallen op talrijke anomaliën in het verloop der hersenwindingen. Er is geen cysteuze uitzetting van den 3en ventrikel. Wat eerst als cyste imponeerde is een dun gedeelte van den hersenmantel. De balk ontbreekt. Er bestaat een sterke hydrocephalus internus, de aquaeductus Sylvii is niet verwijd : de hersenmantel is zeer dun. Het foramen Monroi is buitengewoon sterk verwijd. Bij microscopisch onderzoek blijken afwijkingen te bestaan niet alleen in het voorste deel, maar in alle deelen der hersenen.
Ten slotte blijkt nog uit het sectieverslag, dat de R. long uit twee kwabben bestond en dat de d. Botalli wijd open was.

Zooals den lezer reeds duidelijk geworden zal zijn hebben we hier te doen met een geval van Arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet (Kundrat — groep 3), een congenitale afwijking waarvan nog slechts enkele in de literatuur zijn vermeld. Ik zal nu beginnen met een kort overzicht van deze gevallen.

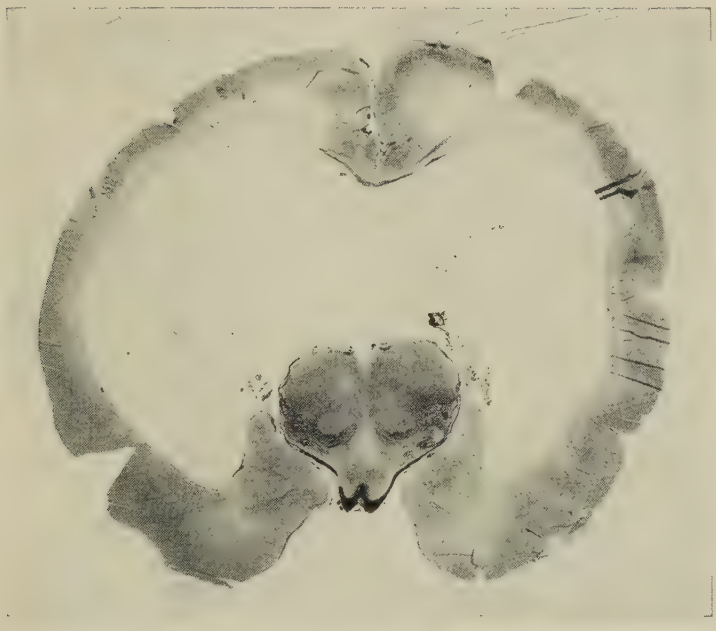


Fig. A.

Doorsnede door het pallium en de tusschenhersenen, in de streek van de intreding v. d. tractus optici.

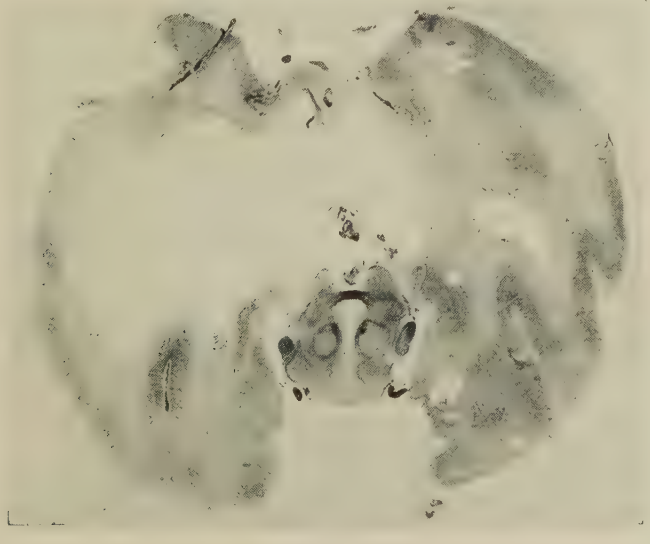
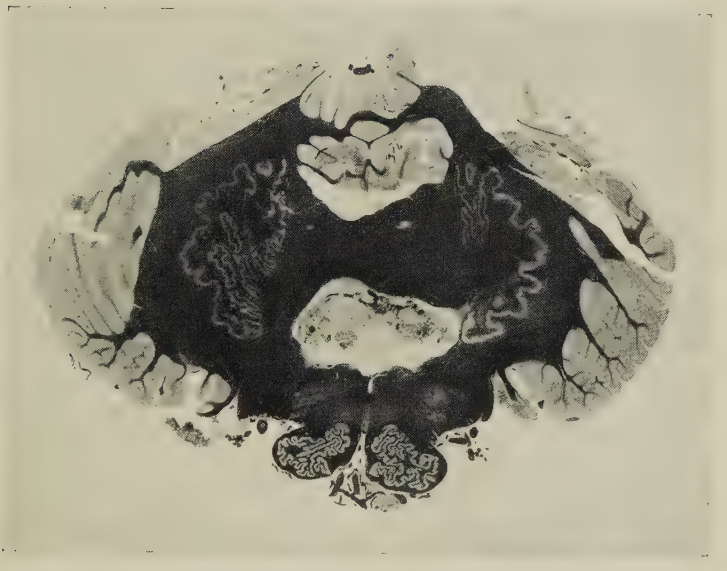


Fig. B.

Doorsnede door het pallium en de middenhersenen. Naast de corpora quadrigemina antica ziet men de resten van den ammonshoorn.



Hyperplasie van de Olivae inferiores.
Hyperplasie van den Nucleus dentatus.

HOOFDSTUK II.

Literatuuroverzicht arhinencephalie groep 3 (Kundrat)

Prof. KUNDRAT (Graz) heeft in het jaar 1832 een uitvoerige monographie het licht doen zien getiteld „Arhinencephalie als typische Art von Miszbildung", waarin deze afwijking tot onderwerp van grondige studie is gemaakt niet alleen, doch waarin ook alle gevallen, die tot toen bekend waren, zijn vermeld.

KUNDRAT geeft in dit werk een indeeling in 5 verschillende vormen, waarop ik in een volgend hoofdstuk uitvoerig terugkom. Op het oogenblik wil ik alleen die gevallen kort beschrijven, welke geheel met het mijne overeen komen.

Uit de literatuur vóór 1882 is het volgende te vermelden

In een artikel getiteld „Vom Wolfsrachen" (Neue Bibliothek 1828, p. 491) beschrijft LANGENBECK verschillende vormen van deze aangeboren afwijking. Uit de beschrijving van de derde categorie volgt, dat LANGENBECK hiermede de arhinencephaal met zoogenaamde mediane bovenlipspleet bedoelt. Dit moge uit het volgende citaat blijken: „Die dritte Form des Wolfsrachens ist: Man findet eine Spalte in der Oberlippe, deren Ränder zu den Nasenflügeln übergehen. Die Nase besteht blosz aus den Nasenknochen und aus der Haut, die oben breit und unten spitz ist. Die Spitze ragt gegen die Lippenspalte hin. Die häutige Nase ist ganz platt. Ihrer Spitze gegenüber befindet sich die Spalte im Oberkiefer, welche mitten durch den Gaumen geht. Platt ist die Nase deswegen, weil sie keinen Stützpunct hat. Es fehlt der Vomer, und weil dieser fehlt so existiren auch nicht die ossa intermaxillaria; denn jener steht bey einer normalen Bildung mit dem mittleren Theile des Oberkiefers in Verbindung".

En verder:
„So viel ist gewisz, dasz da wo die Nase nur aus Haut besteht kein Pürzel ist, und man auch keine Spur von Vomer und von dem knorpelichen Theile des Septi narium findet. Untersucht man den Gaumen, so findet man die Rudimente der Gaumenfortsätze des Oberkiefers, zwischen welchen eine breite Spalt ist und oberhalb derselben sieht man beide conchae narium inferiores, zwischen welchen die Lamina perpendicularis ossis ethmoidei ist."

Verder kon ik een geval vinden in LEUCKART: „Untersuchungen über das Zwischenkieferbein des Menschen in seiner normalen und abnormen Metamorphose" (Stuttgart, 1840). In dit werk beschrijft LEUCKART op bl. 47 een embryo uit de 12 à 13e zwangerschapsweek met een volledige spleet in het midden van de bovenlip en bovenkaak zonder een spoor van een uitwendige neus. Waarschijnlijk ontbreken de ossa intermaxillaria geheel en al, zegt schrijver. Er is een breede communicatie tusschen mond- en neusholte. Een duidelijk septum narium is aanwezig (?). Met een teekening is deze korte beschrijving verduidelijkt. Over hersenafwijkingen of anomaliën van de hersenzenuwen in dit geval wordt niet gesproken. In het algemeene deel van zijn boek (§ 45, bl. 113) zegt schr. echter, dat het gelijktijdig voorkomen van aangeboren afwijkingen in aangezicht en in C.Z.S. hem wel bekend is. LEUCKART geeft verder nog een aanteekening van een tweede geval van ontbreken van de tusschenkaak met dubbelzijdige „Wolfsrachen". Vomer is echter aanwezig. Uit de bijgevoegde teekening blijkt dat er flinke neusbeenderen zijn, zoodat ik dit geval, niet direct onder de arhinencephalen zou willen rangschikken.

In „Die angeborenen Chirurgischen Krankheiten des Menschen (1842) geeft „VON AMMON" een afbeelding van de arhinencephaal van v. LANGENBECK en voegt er aan toe, dat hij dezelfde afwijking gezien heeft bij een tamelijk bejaarde vrouw, welke er niet de minste last van had.

In de Deutsche Klinik 1850 N°. 41 doet KRIEGER een

korte mededeeling van een geval van lip- en verhemeltespleet, waarbij de tusschenkaak ontbrak. Tevens was er een open for. ovale en een opening in het septum ventriculorum cordis.

In 1852 verscheen van de hand van Bitot een klein stukje getiteld: „Nouveau cas de bec-de-lièvre médian de la lèvre supérieure". (Gazette Medical de Paris, 1852) Kadaver van foetus ongeveer 7 maanden oud met mediane bovenlipspleet (philtrum ontbreekt). Neustusschenschot was afwezig; er was dus maar één neusgat. Achterste neusopening was gesloten. Orbitae stonden dicht bij elkaar (onderlinge afstand 4 mM.). Neusbeenderen ontbraken; proc. nasales ossis maxillaris convergeerden naar boven en ontmoetten elkaar in de mediaanlijn. Zij sloten een klein conisch beentje in, hetwelk volgens schrijver de geatrophieerde ossa nasalia voorstelt. Tusschenkaken ontbraken. Het palatum was zeer steil. Er was slechts één for. opticum. Geen mededeelingen over het C. Z. S.

Onze landgenoot W. Vrolik deelt een typisch geval van arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet mede in zijn in 1855 gepubliceerde „Beschrijving eeniger merkwaardige Misgeboorten." De beschrijving, waaraan mooie teekeningen zijn toegevoegd luidt als volgt: Mannelijk voldragen kind. Wijde, volkomen symmetrische spleet in de bovenlip. Gespleten verhemelte. Hierdoor in de neusholte ziende ziet men in het midden het ploegbeen, aan weerszijden waarvan 3 conchae. Op de kruin van het hoofd een roodachtige vierhoekige plek door gekartelde huidranden omgeven (20—22 mM.) Op deze plaats een defect in de wandbeenderen. Het rechter oor is niet meer dan een huidplooi, zonder schelp, zonder uitwendige gehoorgang. Ook het linker oor is misvormd maar minder. Uitwendige gehoorgang ontbreekt hier eveneens. Het voorhoofdsbeen is enkelvoudig, alleen bij groote fontanel en neuswortel een aanduiding van scheiding in twee helften. Er is een enkelvoudig, lang, smal neusbeen tusschen de proc. nasales van de maxillae. Het begrenst met zijn ondersten vrijen rand de kaakspleet. Tusschenkaak ont-

breekt, (wel klein beentje in de vliezige vrije rand, dat misschien rudiment van tusschenkaak zou kunnen zijn.) Aan den geprepareerden schedel viel op : Het vliezig defect in de parietalia (zie boven) waarin duidelijk beenstralen uitloopen. Het ethmoid ontbreekt en dus ook de lamina cribrosa. Op de plaats hiervan een smalle maar diepe kuil, waarin geen nn. olfactorii maar groothersenweefsel. In de diepte is deze kuil door een beenplaat gesloten. Traanbeenderen aanwezig. Nn. optici klein. Trommelvlies beiderzijds aanwezig, gehoorbeentjes zeer slecht ontwikkeld. Van de hersenen wordt het volgende gezegd : De frontaalkwabben van voren versmolten, meer naar achteren toe gescheiden. Thalami optici, corp. striata versmolten. Aan de achterzijde een aanduiding van splitsing. Aan de onderzijde vertoont de enkelvoudige frontaalkwab een langwerpige opzwelling overeenkomend met de kuil van de voorste schedelgroeve. Alle hersenzenuwen op de nn. olfactorii na aanwezig. In „De vrucht van den Mensch en van de Zoogdieren" (1849) geeft VROLIK een afbeelding van het geval van LEUCKART. In den bijgevoegden tekst zegt schr. dat deze mediane lipspleten heel zeldzaam zijn. VROLIK waren bekend de gevallen van v. AMMON, LEUCKART, BOUISSON en hij noemt tevens een specimen uit de verzameling van zijn vader.

In 1867 publiceerde E. SCHERK : „Die angeborenen Lippenspalten des Menschen besonders die mediane der Oberlippe (Diss.) Alhoewel er geen illustratie aan is toegevoegd blijkt uit de beschrijving van een toegevoegd geval duidelijk, dat we hier te doen hebben met een geval van arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet. Klinische beschrijving : 24 uur oud kind van normale lengte. Huid rimpelig door slecht ontwikkelde panniculus adiposus. Hoofd valt op door zijn kleinheid. Voorhoofd normaal gewelfd. Groote fontanel is zeer klein, van de andere fontanellen slechts een aanduiding te voelen. De beide neusbeenderen springen niet naar voren uit, liggen in het frontaalvlak van de wangen. Neus geheel plat. Oogen (ook hun onderlinge afstand) normaal. Palatum

geheel gesloten. Voor zoover te zien blijkt het achterste deel van het neusseptum aanwezig, het voorste, kraakbeenige deel, ontbreekt geheel, waardoor dus de neus geheel plat is. Neusholte dus enkelvoudig. Mediaanspleet in de bovenlip ($\frac{1}{3}$″) van onderen wat breeder dan van boven. Tusschenkaak ontbreekt. Kind stierf na 18 dagen. Kreeg op het eind van het leven herhaalde aanvallen van cyanose. Sectie : kleine opening in de fossa ovalis. Falx cerebri ontbreekt, versmolten frontaalkwabben. Normale gyri. Ontbreken van beide tractus en bulbi olfactorii. Geen crista galli. Geen lamina cribrosa.

De gevallen van KRIMER, DAVAINE, ENGEL, OTTO, SCHÖN, WILLE, genoemd door KUNDRAT heb ik niet in het oorspronkelijke kunnen lezen en worden hier dus niet besproken. Men vindt ze vermeld in de literatuur opgave. Thans volgen de gevallen van KUNDRAT zelf.

KUNDRAT (geval I). (♂). Het gezicht is breed en plat. Neus ligt in het niveau van de wangen. Oogspleten 15 mM. lang, iets schuin van buiten naar binnen afdalend. Oogen en orbitaalstreek normaal. Mediaan defect in de bovenlip (geen philtrum). Tusschenkaak en septum nasi afwezig. Volledige palatoschizis. De geprepareerde, gedroogde schedel is klein, rond (omtrek 255, lengte 86, breedte 75, hoogte 70 mM.) Ossa frontalia duidelijk door naad gescheiden. Groote fontanel zeer klein. Voorste schedelgroeve nauwelijks aangeduid. Falx cerebri ontbreekt in voorste helft totaal. Crista galli ontbreekt. Op de plaats hiervan een kleine vlakke kuil in de voorste schedelgroeve met niet doorboorde dura bedekt. Neusbeenderen ontbreken. Proc. nasal. van de voorhoofdsbeenderen ontmoeten de overeenkomstige proc. van de bovenkaaksbeenderen. Pars horizontalis en pars perpendicularis van het ethmoïd zijn niet te vinden. Naast deze afwijkingen aan het hoofd, waarvan de hersenen niet bewaard waren, werd nog gevonden een rudiment van een 6e vinger aan de ulnairzijde van de rechter hand ; sterke dorsaalflexie van de voeten ; defect in het tendineuze gedeelte van het diaphragma ; abdominale retentio testis ; kleine penis.

KUNDRAT (geval II). Hiervan was alleen de geprepareerde, gedroogde schedel aanwezig. Deze was weer klein (omtrek 242, lengte 74, breedte 70, hoogte 65 mM.). Groote fontanel was 2—1½ cM. Voorste schedelgroeve breed en kort. Orbitae klein en laag. Neuswortel gevormd door aan elkaar grenzende proc. nasal. van het os frontale en het os maxillare. Neusbeenderen, septum nasi, tusschenkaak afwezig. Volledige palatoschizis. Os palatinum rudimentair.

KUNDRAT (geval III). Hiervan was aanwezig de „balg" en de geprepareerde, gedroogde schedel. Aan de balg viel op: een dicht bij elkaar staan van de oogen; het niveau van de wangen uitpuilend boven dat van de neus; verder een mediane bovenlipspleet, meer dan 1 cM. breed (philtrum ontbreekt); neusseptum afwezig; palatum wijd gespleten. Onderzoek van den schedel gaf het volgende: omtrek 250, lengte 87, breedte 71, hoogte 66 mM. Voorhoofd wat kielvormig. Twee voorhoofdsbeenderen. Groote fontanel zeer klein, driehoekig. Voorste schedelgroeve kort, smal, vlak; in het midden een ondiepe kuil door gladde dura bekleed. Falx cerebri ontbreekt tot op klein achterste stukje na geheel. Tentorium cerebelli normaal. Horizontale zeefbeenplaat ontbreekt; eveneens neusbeenderen, beenig en kraakbeenig neustusschenschot en tusschenkaak. Neuswortel gevormd door samenkomst van proc. nasal. van voorhoofds- en bovenkaaksbeenderen. Orbitae normaal. Laminae vertic. oss. palat. zeer schuin, sluiten neusholte van achteren af. Breede palatoschizis.

KUNDRAT (geval IV). (♂). Mannelijke foetus uit de 8e maand. De opgevulde „balg" vertoont het volgende: klein rond voorhoofd, wat kielvormig uitstekend. Gezicht is klein, kort en breed. Oogspleten 1 cM. van elkaar naar beneden en mediaanwaarts convergeerend. Neus plat, in het niveau van de wangen. Mediane bovenlipspleet van 1½ cM. Verhemelte kort, breed gespleten. Linker bulbus oculi zou volgens opgaaf half zoo groot geweest zijn als de rechter. Schedel is klein en kort. (Omtrek 205, lengte 68, breedte 62, hoogte 68 mM). Voor-

hoofd smal, één mediaan gelegen ossificatie-kern, welke sterk naar voren promineert. Voorhoofdsbeenderen dus volkomen versmolten in onderste $\frac{1}{3}$ (want in bovenste $\frac{2}{3}$ nog duidelijke naad). Voorste schedelgroeve vlak, smal. Horizontale zeefbeenplaat ontbreekt. Neusbeenderen, tusschenkaak, septum nasi ontbreken. Totale palatoschizis; orbitae dicht bij elkaar. Van dit preparaat waren de hersenen bewaard. Deze vertoonden de volgende afwijkingen: Frontaalhersenen zijn enkelvoudig, kapvormig. De kap stond zeer steil en vertoonde in haar achterste gedeelte een aanduiding van een verdeeling in occipitaalkwabben. Dikte kap 13—14 mM. Tusschen achter-bovenrand van deze kapvormige frontaalhersenen en de kleine hersenen is een ruimte, waardoor men, de tusschen en midden hersenen kan zien. Op den bodem van de enkelvoudige ventrikelholte vindt men een witachtige massa, de versmolten thalami optici en corpora striata. Deze massa is met ependym bekleed. Aan den achterrand ervan ziet men de naar boven gerichte opening van de aquaeduct. Sylvii. Aanduiding van Ammonshoorn. Middenhersenen zijn klein; geen duidelijke differentieering in corp. quadr.; aan beide kanten door de kleine hersenhemispheren bedekt. Aan de basaalvlakte nn. optici aanwezig. Lam. perf. ant. met nn. olfactorii ontbreken totaal. De andere hersenzenuwen op de nn. oculomotorii na eveneens afwezig. Toch waarschijnlijk, dat deze bij het verwijderen van de meningen zijn afgerukt waarop nog enkele vezelrestjes wijzen. De ruimte tusschen frontaalhersenen en kleine hersenen is zoo goed als zeker door een waterblaas aangevuld geweest, waarvan de wand bij het uitnemen van de hersenen is verscheurd. Ook de falx cerebri zal ontbroken hebben. Spina bifida, klomphanden. Beiderzijds verdubbeling van de kleine teen.

KUNDRAT (geval V) (♂). Voorhoofd puilt iets voor den neuswortel uit. Oogspleten 15 mM. onderlinge afstand 15 mM. Neuswortel ingezonken, vlak. Neuspunt steekt als kam naar voren. Mediaan bovenlipsdefect van 0.5 cM. (philtrum ontbreekt) Septum nasi afwezig. Schedel: omtrek

230, lengte 82, breedte 63 hoogte 60 mM. Wijde groote fontanel ($2\frac{1}{2}$—3 cM.) For. optic. dicht bij elkaar (3 mM. afstand). In voorste schedelgroeve ontbreekt de horizontale zeefbeenplaat en crista galli. Zij is dus enkelvoudig. Orbitae 15—12 mM. Neusbeenderen ontbreken. De neuswortel dus weer gevormd door de samenkomst van de proc. nasal. van voorhoofds- en bovenkaaksbeenderen. Tusschenkaak ontbreekt. Breede palatoschizis. Geen septum nasi; dus enkelvoudige met mondholte breed communiceerende neusholte. Beiderzijds twee onderste neusschelpen. De beide verticale platen van het zeefbeen versmelten naar achteren toe, zijn daar kraakbeenig. Dit kraakbeen sluit de ruimte af, welke in de voorste schedelgroeve wordt vrijgelaten tusschen alae parvae ossis sphenoidalis en partes orbitales ossis frontalis. De kin is wat puntig. De dura dik. Falx cerebri ontbreekt op achterste klein stukje na. Tentorium cerebelli aanwezig. Sin. transversus en sin. longitudinalis in het ontwikkelde stukje falx aanwezig. In voorste schedelgroeve geen perforatie plaatsen van de dura. Hersenen : enkelvoudige frontaalkwab, weer kapvormig. De tusschen deze kap en de kleine hersenen overblijvende ruimte met blaas, waarin heldere vlocistof, opgevuld. Over den wand van deze cyste loopen groote venenplexus. Deze plexus eindigen van achteren en van voren in een stam, welke uitmonden in het achterste en voorste eind van den sinus, die in het rudimentaire falxje verloopt. Thalami optici versmolten (aardbeivormige massa), zijn met ependym bekleed. Er achter de wijde, naar boven gerichte, toegang tot den aquaductus Sylvii. De blaas zit aan den voorkant aan de frontaalhersenen vast. Er is dus een gemeenschappelijke ventrikel voor frontaal- en tusschenhersenen. Aan de basaalvlakte van de versmolten frontaalhersenen een mediane groeve, die frontaalwaarts vorkachtig gesplitst uitloopt. Aan de basis van het diencephalon worden alleen de nn. optici gevonden. Nn. olfactorii ontbreken. Verder werd nog gevonden : Navelbreuk, waarin veel dundarmlissen. Aan den buitenkant van beide pinken, aan

het midden van de 1e phalangen geimplanteerd, vingerachtige aanhangsels. Klompvoeten. Kleine teen bdz. verdubbeld. Scrotum leeg. D. Botalli nauw, maar open. Stam van de a. pulmonalis zeer dun, blind, zonder kleppen. Gat in septum ventriculorum. For. ovale wijd open. Mesenterium commune.

KUNDRAT (geval VI) (♀). Kind heeft 2 uur geleefd. Hoofd klein, rond; gezicht breed, vlak; oogspleten klein, horizontaal, nauw. Neus in niveau van de wangen. 1 cM. breede mediane bovenlipspleet (philtrum ontbreekt). Tusschenkaak en septum nasi ontbreken. Bulbi oculi ongelijk, volkomen ontwikkeld. Gedroogde schedel: (omtrek 250, lengte 85, breedte 75, hoogte 68 mM.) Groote fontanel is klein. Horizontale zeefbeenplaat en crista galli ontbreken. In voorste schedelgroeve kleine kuil, waar de orbitaaldaken van links en rechts tegen elkaar komen. Afstand for. optic. 0.5 cM. Voorste schedelgroeve zeer kort, enkelvoudig. Neusbeenderen ontbreken. Op plaats van den neuswortel samenkomst van proc. nasales van voorhoofds- en bovenkaaksbeenderen. Tusschenkaken en septum nasi afwezig. Proc. palat. van het os maxillare en horizontale deelen van de ossa palat. volkomen gesloten. Voorste opening van de neusholte vijfhoekig. Hersenen: Klein, wat betreft de frontaalhersenen. Deze liggen vóór de kleine hersenen, bedekken de laatste niet. De groote hersenen zijn enkelvoudig, van achteren over een afstand van $1\frac{1}{2}$ cM. ingekerfd, bedekt met voornamelijk lengtegyri, hier en daar over de mediaanlijn in elkaar overgaand. Fossa Sylvii ontbreekt. Aan de basis aanwezig de doorgesneden nn. optici. Lamin. perf. ant., tractus en bulbus olfactorii ontbreken. Alle andere hersenzenuwen aanwezig. Eveneens de arteriën. De carotiden zijn zeer nauw. Snede door de grootste afmeting van de hersenen toont een enkelvoudige ventrikel. Thalami optici, op den bodem hiervan, versmolten. Achter deze massa de ingang van den aquaed. Sylvii. Corp. pineale ontbreekt. De plex. chorioideus medius onder den achtersten rand van de hemispheer tot een kleine blaas uitgebocht. Fornices en Ammonshoorn aangeduid. Aan den buitenkant van iedere pink bevond zich een week

gesteeld aanhangseltje. Verder waren er sterke anomaliën aan hart en groote vaten. Aanduiding van uterus bicornis.

KUNDRAT (geval VII). Alleen de geprepareerde schedel aanwezig. (Omtrek 233, lengte 78, breedte 70, hoogte 62 mM.) Groote fontanel zeer klein. Falx cerebri ontbreekt in voorste helft. Voorste schedelgroeve enkelvoudig door ontbreken van crista galli en horizontale zeefbeenplaat (kleine kuil waarover gladde dura). Tusschenkaak en septum nasi afwezig. Palatum durum geheel gesloten. Neusbeenderen ontbreken. Vierhoekige apertura nasi. Onderkaak normaal, naar voren promineerend.

Na 1882 zijn nog slechts enkele gevallen van arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet gepubliceerd. Deze zijn :

Geval van MONNIER (1906). Normaal geboren kind. Geen traumata in de zwangerschap. Doodsoorzaak pneumonie.

Schedel : Deze is klein, rond, het voorhoofd kielvormig. De groote fontanel is nauwelijks, de kleine niet voelbaar. De neus is geheel plat, de neusvleugels ontplooien zich in het niveau van de wangen. In de bovenlip is een 12 mM. breed, mediaan defect ; middendeel van de bovenkaak en het neusseptum ontbreken. Er is een breede palatoschizis. Er is een aanduiding van een neustusschenschot in den vorm van een slijmvlies duplicatuur, waarin geen kraakbeen of been. Neusskelet ontbreekt geheel, eveneens de tusschenkaak. Tandstelsel bovenkaak : M_2, M_1, C_1, I — I, C, M_1, M_2. Schedelbasis : Horizontale zeefbeenplaat is slecht ontwikkeld, bedekt door niet doorboorde trechtervormig ingezonken dura. Crista galli ontbreekt. Hersenen : Falx cerebri in haar achterste deel goed ontwikkeld, vóór de groote fontanel afwezig. Frontaalkwabben versmolten. Nn. olfactorii ontbreken. De bloedvaatvoorziening vertoont in het bereik van de frontaalhersenen opvallende afwijkingen ; uit de linker a. fossae Sylvii. ontspringt een groot vat, dat in de mediaanlijn, langs de ondervlakte van de enkelvoudige frontaalhersenen, verloopt.

Bij frontaalsneden door de hersenen blijkt, dat er één ventrikelholte is, waarin resten van een plexus chorioideus zichtbaar. Balk ontbreekt. In het midden op den bodem van genoemde ventrikelholte een homogene hartvormige massa, aan de basis met hemispherenwand verbonden (versmolten thalami optici en corp. striata). Nn. optici aanwezig. Spreekt niet over cyste. Duidelijke afbeelding.

Twee gevallen van SZADKOWSKI (1910 Diss.).

I. (♀) Pasgeboren kind wegens hydrocephalus geperforeerd. Er bestaat anophthalmus. De voorhoofdsbeenderen zijn bij den neuswortel versmolten. Defect van de nn. optici en olfactorii en trochleares. Er is een mediane lip-kaak-verhemelte spleet. Alle naden van den schedel waren open. Voor zoover te reconstrueeren waren de fontanellen zeer groot. Falx cerebri ontbreekt, eveneens crista galli en proc. clinoïd. post. Geen fissura orbitalis sup. te zien, evenmin for. opticum. Bouw van de neus als in mijn eigen geval. Tusschenkaken ontbreken. Totale palatoschizis. Bulbi oculi afwezig. De groote hersenen gelijken op een naar achteren open hoefijzer. Op bodem van de groote ventrikelholte een witte ependymlaag. Bij de sectie werd verder als eenige afwijking een mesenterium commune gevonden.

II. (♂) Hydrocephalus van den IIIen ventrikel. Defect van de tusschenkaak. Mediane lip-kaak-verhemelte spleet. Vergroeiing van het grootste deel der frontaalhersenen. Falx cerebri ontbreekt. Achter de frontaalhersenen bevindt zich een groote blaas, die zich naar achteren ook over het cerebellum uitstrekt. Eén gemeenschappelijke ventrikelholte met ependym bekleed. Op bodem hiervan een massa, de thalami optici en corp. striata representeerend. Wat betreft het cerebellum is de vermis slecht ontwikkeld. De hersenzenuwen zijn tot op de nn. olfactorii na oogenschijnlijk goed ontwikkeld. Aan de linker hand bevindt zich maar één vinger (duim). Metacarpalia en carpus schijnen op het os metacarpale I na volkomen te ontbreken, zoodat de distale einden, van radius en ulna onder de huid zijn te voelen.

In deze dissertatie beschrijft SZADKOWSKI nog een derde mis-

vorming, welke echter door de aanwezigheid van een rudimentaire neus bij de cebocephalie ingedeeld dient te worden (zie volgende hoofdstuk).

Geval J. HILLMANN (Diss. 1913).

Geslacht is niet vermeld. Hoofd symmetrisch gebouwd, oogen wat dicht bij elkaar: mikrophthalmus. Neus plat. Mediane bovenlipspleet 1 cM. breed. Philtrum ontbreekt evenals de tusschenkaak. Aan den schedel, welke onvolledig is beschreven, ontbreekt het neusskelet geheel. Eveneens het vomer en zooals reeds gezegd de tusschenkaken. Er is geen palatoschizis. Onderkaak normaal. Horizontale zeefbeenplaat niet aanwezig, for. coecum en crista galli ontbreken, waardoor voorste schedelgroeve enkelvoudig. Clivus steil. Hersenen: Voorste deel falx cerebri ontbreekt. De frontaalhersenen zijn enkelvoudig, macrogyri. Chiasma aanwezig. Corp. mamillaria ontbreken evenals de nn. olfactorii. De nn. optici zijn dun als een draad. Op dwarse doorsnede van de hersenen blijkt er één groote ventrikelholte te bestaan. Het for. Monroï is kolossaal groot. Balk aanwezig. Op bodem van de hersenblaas vindt men de samengesmolten thalami optici. Bijgevoegde photo vertoont een typische arhinencephaal van KUNDRAT's derde groep.

Ten slotte schreef RIESE in 1921 in „Zeitschrift für die Gesamte Neurologie und Psychiatrie" een stukje „Uber Riechhirnmangel." Uit de korte beschrijving van het praeparaat, waaraan de hersenen waren ontleend, volgt, dat we ook hier een typisch geval voor ons hebben.

Kind (geslacht ?) had 2 maanden geleefd. Oogspleten schuin als bij mongoloide idioot. Geen neusrug. Groote en kleine fontanel ontbreken. Het middelste deel van het voorhoofd steekt als kam uit. In plaats van neusrug een driehoekige huidplooi, waaronder breede mediane spleet (defect 12 mM.). Wijde verhemeltespleet. Vomer rudimentair. Aan het skelet der extremiteiten belangrijke afwijkingen. Op X photo's blijkt er te bestaan een synostose tusschen rechter humerus en ulna, metacarpale I beiderzijds zeer klein. (Duim

imponeert als overtollige 5e vinger). Rechter femur ontbreekt. Linker femur sterk verkort. Beiderzijds fibula-defect. Sectie: Schedeldak zeer dik (2-3 mM). Falx cerebri ontbreekt. Tentorium aanwezig. Frontaalkwabben groote hersenen versmolten. Crista galli afwezig. Olfactorii en lam. cribrosa ontbreken. Nn. optici liggen zeer dicht bij elkaar. De thalamus is in zijn caudale gedeelte parig, maar meer naar voren is het één ongedeelde massa, waarin ook microscopisch geen topographie te herkennen. Eén onparige groote ventrikelholte. In dezen ventrikel nergens een plexus chorioideus te vinden, deze hangt door een schijnbaar dorsaal en achter gelegen gat naar buiten. Dit gat is niets anders dan een bij de hersenobductie ingescheurde verdunde plaats van de mediale hemispherenwand, waardoor de vloeistof uit de ventrikel is weggestroomd en de plexus naar buiten is geperst. Verder ontbreken corp. striatum, lamina terminalis, balk, commissura ant. en de fornix. Verder vond men nog, dat de L. long uit een, de R. long uit twee kwabben bestond.

Na de publicatie van KUNDRAT in 1882 waren dus ongeveer 23 gevallen van arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet bekend. Hieraan moeten toegevoegd worden de gevallen van MONNIER, SZADKOWSKI (2), HILLMANN, RIESE en mijn eigen geval, zoodat op het oogenblik minstens 29 gevallen van deze zeldzame afwijking zijn beschreven.

Alvorens dit hoofdstuk te besluiten wil ik nog even een resumé geven van de besproken gevallen in tabelvorm met betrekking tot geslacht, uitwendigen vorm, schedel, hersenen, oogen. Zooals uit deze tabel blijkt ontbreken herhaaldelijk van een of meer van deze punten de gegevens. In den laatsten kolom is aangegeven of aan de beschrijvingen al of geen afbeeldingen waren toegevoegd.

Arhinencephalie. Groep 3 (*Kundrat*).

Geval.	Geslacht.	BESCHRIJVING VAN			Oogen.	Een of meer afbeeldingen.
		Uitwendigen vorm.	Schedel.	Hersenen.		
Langenbeck.....	?	zeer kort	—	—	—	—
Leuckart.....	♀	zeer kort	—	—	—	+
Ammon	?	zeer kort	—	—	—	+
Krieger	?	zeer kort	—	—	—	—
Bitot	?	zeer kort	zeer kort	—	—	—
Vrolik.....	♂	vrij uitvoerig	vrij uitvoerig	kort	—	+
Scherk	♀	vrij uitvoerig	—	kort	—	—
Kundrat, I.....	♂	uitvoerig	uitvoerig	—	normaal	—
„ II	?	—	uitvoerig	—	—	+
„ III	?	uitvoerig	uitvoerig	—	—	+
„ IV	♂	uitvoerig	uitvoerig	uitvoerig	mikrophthalmus	+
„ V.....	♂	uitvoerig	uitvoerig	—	—	+
„ VI	♀	uitvoerig	uitvoerig	uitvoerig	mikrophthalmus	+
„ VII	?	—	uitvoerig	—	—	+
Monnier.....	?	uitvoerig	uitvoerig	uitvoerig	—	+
Szadkowski, I....	♀	kort	kort	kort	anopthhalmic	—
„ II ..	♂	kort	kort	kort	—	+
Hillmann.....	?	kort	kort	kort	mikrophthalmus	+
Riese	?	zeer kort	zeer kort	uitvoerig	—	—
Eigen geval.....	♀	uitvoerig	uitvoerig	uitvoerig	normaal	+

In deze tabel zijn de gevallen van Krimer, Davaine, Engel, Otto, Schön en Wille niet opgenomen, daar ik deze niet in het oorspronkelijke heb kunnen lezen. Uit de tabel volgt, dat maar zeer weinig gevallen uitvoerig zijn onderzocht en beschreven.

HOOFDSTUK III.

Indeeling van de Arhinencephale vormen.

In het voorafgaande is steeds gesproken van „arhinencephalie met zoogenaamde mediane bovenlipspleet", een naam, welke het eerst door KUNDRAT aan deze afwijking is gegeven en berust op zijn indeeling van de arhinencephale vormen.

Vóór 1882, het jaar waarin KUNDRAT's monographie over de arhinencephalie verscheen, waren slechts enkele gevallen van deze afwijking in de literatuur beschreven en dan nog meest op zeer onvolledige wijze; van een indeeling kon dus toen nog geen sprake zijn. Eerst het uitgebreide materiaal, dat KUNDRAT bijeengaarde, samen met een nauwkeurige bestudeering van de gevallen uit de oudere literatuur, veroorloofde hem de klasse der „arhinencephalen" in de reeks der misvormigen af te grenzen, welke klasse weer een onderverdeeling in vijf groepen toeliet.

Het defect van de nn. olfactorii, waarmee dan nog verdere hersenafwijkingen kunnen samengaan, stempelt een misvorming tot arhinencephaal. De verdere defectvormingen van het aangezicht, welke bijna altijd bij arhinencephalie worden aangetroffen en welke zeer verschillende afmetingen kunnen aannemen, lieten een onderverdeeling in vijf groepen toe.

Vóór KUNDRAT werden de enkele beschreven arhinencephalen zeer juist beschouwd als een overgang van de cyclopie tot het normale, doch meest nog bij de cyclopie ingedeeld. Dit moge blijken uit de indeeling, welke GEOFFROY ST. HILAIRE geeft van de cyclopie. Deze onderzoeker maakt twee hoofdgroepen, al naarmate één enkele orbita of wel twee orbitae aanwezig zijn. (Indeeling naar het gezichtsapparaat). Elke hoofdgroep wordt weer ingedeeld naar den graad van ontwikkeling van het neusapparaat:

a. Twee orbitae. 1. Twee gescheiden oogen, slurf.
Ethmocephalie.
2. Twee gescheiden oogen, geen slurf.
Cebocephalie.

b. Eén orbita. 1. Twee oogen of dubbeloog, slurf.
Rhinocephalie.
2. Twee oogen of dubbeloog, geen slurf.
Cyclocephalie.
3. Twee oogen of dubbeloog, slurf, rudimentaire kaken, mond klein of ontbrekend.
Stomocephalie.

Kundrat en ook latere schrijvers o.a. Schwalbe stellen het al of niet behooren van een misvorming tot de cyclopie afhankelijk van het aanwezig zijn van één of wel van twee orbitae, waaruit onmiddellijk volgt, dat de geheele groep *a.* van G. St. H.'s indeeling niet onder de cyclopie is te rangschikken. De ethmo- en de cebocephalie vormen dan ook de twee eerste groepen van Kundrat's indeeling der arhinencephalen.

Toch mogen we niet vergeten, dat elke indeeling van deze aangeboren misvormingen een kunstmatige is en dat er geleidelijke overgangen van de eene groep naar de andere bestaan. Vanuit dit gezichtspunt bezien vormt de arhinencephaal den schakel tusschen de cycloop en het normale individu en hebben we in de groote groep van cyclopie en arhinencephalie om de woorden van Schwalbe te gebruiken „Ein ganz auszerordentlich schönes Beispiel einer teratologischen Reihe".

Na deze korte inleiding moge nu Kundrat's indeeling hieronder volgen.

Groep 1. Twee oogen in afzonderlijke orbitae. Uitwendige neus afwezig. Hiervoor in de plaats een slurf, welke zijn oorsprong neemt op de plaats van den neuswortel en naar beneden is gericht. Ethmocephalie (G. St. H.).

Groep 2. Monstra met dicht bij elkaar staande oogen, rudimentaire neusvorming, enkelvoudig klein neusgat, smal verhemelte. Cebocephalie (G. St. H.).

Groep 3. Mediane spleet van de bovenlip met defect van philtrum, tusschenkaak en neustusschenschot, vaak gecombineerd met gespleten verhemelte.

Groep 4. Dubbele lip-kaak-verhemeltespleet, zelden eenzijdig, met of zonder rudimentaire tusschenkaak en septum nasi.

Groep 5. Volkomen normaal gezicht met trigonocephalie.

Ad. 1. De ethmocephalie is uiterst zeldzaam. Meckel beschreef een geval bij een kalf, Isenflamm een bij een menschelijk foetus en Otto een bij een lam. Alleen in het laatste geval werden de hersenen onderzocht en sterke veranderingen aan de frontaalhersenen gevonden met ontbreken van de nn. olfactorii. Renner beschrijft in 1889 nog een geval van ethmocephalie bij den mensch. Verder heb ik geen gevallen van deze groep in de literatuur kunnen vinden.

Ad. 2. Hiervan zijn ook slechts enkele gevallen bekend. Door Kundrat worden genoemd de gevallen van Otto, Luschka, Arnold, Gross en een van hemzelf. In 1912 beschreef Prof. de Vries een nieuw geval van cebocephalie. terwijl twee jaar tevoren Szadkowski ook een geval tot deze groep behoorend in zijn dissertatie had beschreven. Tot nu toe zijn acht gevallen bekend. Bij dieren komt deze afwijking meer voor.

Ad. 3. De gevallen van deze groep zijn in het vorige hoofdstuk uitvoerig besproken. Het is de meest voorkomende vorm van arhinencephalie.

Ad. 4. Hiervan zijn beschreven 12 gevallen (3 door Tiedemann, 1 door Arnold, 4 door Otto, 2 door Virchow, 1 door Schön, 1 door Kundrat). Toch zal misschien deze afwijking meer voorkomen, daar slechts een klein percentage van de kinderen met laterale hazelipspleten ter sectie komt en bij deze slechts zelden naar een defect van de nn. olfactorii wordt gezocht.

A d. 5. Het eenige geval van deze groep is door KUNDRAT beschreven.

Nu zijn er nog misvormingen beschreven, welke ongetwijfeld met de arhinencephalie nauw verband houden, maar welke toch niet in KUNDRAT's schema passen. Zoo beschrijft GRÜNBERG (1913) een anencephaal waarvan de aangezichts afwijkingen (zoowel van weeke deelen als van het skelet) het prototype vormen van KUNDRAT's 3e groep van de arhinencephalen. Een voorbeeld van combinatie van cycloop en arhinencephaal geeft EMMY BEST. In dit geval bestond er één orbita begrensd door vier oogleden, waarin twee mikrophtalmische bulbi (dus cycloop); verder waren de hersenzenuwen aanwezig op de nn. olfactorii na; aan het aangezichtsskelet ontbraken zeefbeen, neusbeenderen en tusschenkaak, op de plaats van den neuswortel bevond zich een 25 mM. lange slurf (dus arhinencephaal groep 1). We hebben hier dus een samenvoeging van cyclopie en ethmocephalie. Mijns inziens moet dit geval op grond van het aanwezig zijn van één orbita bij de cyclopie ingedeeld worden. Verder moet ik nog even noemen de beschreven misvormingen van SELENKOFF, LANDOW en KIRCHMAYR.

In het geval van SELENKOFF ontbraken aan de rechterzijde: 1°. n. olfactorius en ethmoïd bij verder normale hersenen, 2°. sinus frontalis, 3°. os nasale en neusholte, 4°. tusschenkaak en ten slotte het vomer. Een slurf, die van den medialen bovenrand van de rechter orbita afhing, vertegenwoordigde de weeke deelen van de niet tot ontwikkeling gekomen rechter neushelft. Waren de afwijkingen dubbelzijdig aangetroffen dan zouden we met een geval van ethmocephalie te doen hebben. SELENHOFF wil zijn geval dan ook noemen ethmocephalia unilateralis.

LANDOW en KIRCHMAYR beschreven ieder een dergelijke afwijking, doch minder sterk uitgesproken. Zij spreken in hun interpretatie van deze gevallen alleen van beschadigingen aangrijpend in het bereik van de embryonalen gezichtspleten met defectvormingen.

Dat echter deze drie gevallen nauw verband houden met de arhinencephalie is zeker. Zooals ik reeds eerder opmerkte zijn van KUNDRAT'S vierde groep slechts weinige gevallen bekend en zooals daar tevens werd gezegd is dit gedeeltelijk te wijten aan het feit, dat slechts weinig kinderen met laterale lipspleten ter sectie komen en zoo dit al het geval is dan nog meest het onderzoek naar een arhinencephale afwijking niet wordt verricht.

Nu waren in het museum van het path. anat. laboratorium drie van deze gevallen aanwezig. Het lag dus voor de hand deze monstra te onderzoeken op het al of niet aanwezig zijn van nn. olfactorii. Bij een van de drie werden normale bulbi en tractus olfactorii gevonden. (Zie Plaat VIII Geval IV). Bij de andere twee evenwel werden eenzijdige stoornissen aangetroffen, reden waarom deze gevallen in een der volgende hoofdstukken beknopt zullen worden besproken. Vóór ik dat doe moge een kort overzicht van de 12 gevallen uit de literatuur voorafgaan.

HOOFDSTUK IV.

Literatuuroverzicht Arhinencephalie groep 4 (Kundrat).

De eerste gevallen van de in deze rubriek thuis behoorende arhinencephalen zijn beschreven door TIEDEMANN in het „Zeitschr. f. Physiol.", 1824. In het kort mogen zij hier volgen.

TIEDEMANN, I. Vrouwelijk neonatus, onmiddellijk na de geboorte gestorven. Vertoont hazelip met dubbelzijdige verhemeltespleet. Bij opening van den schedel bleken de frontaalhersenen versmolten. De falx cerebri ontbrak dan ook in zijn voorsten deel. Nervi olfactorii waren afwezig. Overige hersenzenuwen normaal. Op de plaats van de horizontale zeefbeenplaat bevond zich een niet geperforeerde kraakbeenachtige massa. Thalami optici waren versmolten.

TIEDEMANN, II. Geslacht niet vermeld. Dubbelzijdige hazelip. Zeefbeenplaat niet doorboord. Olfactorii afwezig. Versmolten frontaalkwabben.

TIEDEMANN, III. Geslacht mannelijk. Foetus uit de 7e maand. Dubbelzijdige hazelip. Totale versmelting van de frontaalkwabben der hersenen met ontbreken van de olfactorii. Eén gemeenschappelijke ventrikelholte. Tevens werden nog gevonden een navelbreuk en polydactylie.

In 1839 wordt vervolgens in MÜLLER's Archiv een geval van ARNOLD vermeld. Hiervan wordt alleen gezegd, dat het betreft een kind met hazelip en gespleten verhemelte, dat de volgende hersenafwijkingen vertoonde: Nervi olfactorii ontbreken. Linker n. opticus is draaddun. De groothersenhemispheren zijn versmolten. Het rechter oog is mikrophtalmisch, terwijl het linker een coloboom vertoont.

In 1864 beschrijft VIRCHOW twee nieuwe gevallen (VIRCHOW's Archiv B. 30).

Virchow, I. Geslacht mannelijk. Dubbelzijdige lip-kaak-verhemelte spleet. Mikrophthalmus. Hersenen : nervi olfactorii afwezig, lichte ventrikelhydrops. Nervi optici normaal. Trigonocephalie.

Virchow, II. Geslacht onbekend. Schedel opvallend rond. Mikrophthalmie. Dubbelzijdige hazelip. Frontaalhersenen enkelvoudig. Olfactorii afwezig, evenals de linker n. opticus. Ventrikelhydrops.

In 1870 geeft W. Schön in een dissertatie een vrij uitvoerige beschrijving van een nieuw geval. Geslacht vrouwelijk. Het kind leefde 6 dagen, overleed aan pneumonie. Alle schedelmaten waren kleiner dan normaal. Neus was geheel plat. Oogenschijnlijk ontbrak philtrum met tusschenkaak geheel. Bij nader beschouwing ontbrak echter alleen de linker helft. De rechter helft bleek met de rechter bovenkaak vergroeid, hetgeen eerst duidelijk werd uit de verhoudingen van vomer en frennlum. Schrijver had dus hier te doen met een geval van laterale hazelip. Verder waren er geen uitwendige afwijkingen. De schedelbeenderen waren normaal. Lamina cribrosa van het ethmoïd en crista galli ontbraken. De dura liep als een glad vlies over de voorste schedelgroeve heen. Hersenen : nervi olfactorii ontbreken. Frontaalhersenen aan de basaalvlakte volkomen versmolten. Bij het verder onderzoek der hersenen viel op een versmelting van thalami optici en corpora striata.

Ten slotte beschrijft Kundrat in zijn monographie over de arhinencephalie nog een nieuw geval. Geslacht mannelijk. Schedel normaal van groote. Dubbelzijdige hazelip, welke uitvoerig wordt beschreven. De schedel was toegespitst als een kiel. Opgaaf van schedelmaten. Na opening van den schedel bleken de falx cerebri en het tentorium normaal. De dura ging glad over de zeefbeenplaat heen. De crista galli was laag. De de schedelbasis opbouwende beenderen normaal aanwezig, evenals de neusbeenderen en het vomer. Aan de hersenen werden lichte afwijkingen in het verloop van de sulci en gyri gevonden. De hersenen waren

verder normaal, alleen ontbraken de nervi olfactorii geheel en waren de nervi optici wat dun.

In al deze gevallen ontbraken de nervi olfactorii geheel en al. Otto beschrijft, volgens opgaaf van Kundrat, nog vier in deze groep thuis behoorende gevallen, welke ik echter niet in het oorspronkelijke heb kunnen lezen ; na 1882 zijn geen nieuwe gevallen meer vermeld, zoodat in het geheel twaalf gevallen van arhinencephalie met laterale hazelip bekend zijn.

Ter wille van het overzicht laat ik weer een tabelletje volgen.

Arhinencephalie groep 4 (Kundrat).

Geval.	Geslacht.	BESCHRIJVING VAN				Een of meerdere afbeeldingen.
		Uitwendigen vorm.	Schedel.	Hersenen.	Oogen.	
TIEDEMANN I.....	♀	aanduiding	—	zeer kort	—	+
,, II...	?	aanduiding	—	zeer kort	—	+
,, III .	♂	aanduiding	—	zeer kort	—	+
ARNOLD.....	?	aanduiding	—	zeer kort	R. mikrophth. L. coloboom	—
VIRCHOW I.....	♂	aanduiding	—	zeer kort	mikrophth.	+
,, II.....	?	aanduiding	—	zeer kort	mikrophth.	—
SCHÖN.....	♂♀	uitvoerig	uitvoerig	uitvoerig	normaal	—
KUNDRAT.....	♂	uitvoerig	uitvoerig	uitvoerig	—	+

In deze tabel zijn de gevallen van OTTO niet opgenomen.

HOOFDSTUK V.

GEVAL II.

Dubbele lip-kaak-verhemeltespleet met eenzijdig rudimentaire n. olfactorius. [1])

Het betreft hier een mannelijke neonatus, welke in 1917 ter obductie kwam. (S. 3942). Aan het toen opgemaakte sectieverslag ontleen ik het volgende:
Het kind, dat voor hernia inguinalis dextra incarcerata op de chirurgische afdeeling was geopereerd, vertoonde in de fossa iliaca dextra een $4\frac{1}{2}$ cM. lange wond, welke voor een groot deel was gesloten. Uit een 2 mM. lange opening kwam wat pus. Bij de inspectie viel verder op een kleiner zijn van de rechter oogspleet in transversale richting en een diep ingezonken zijn van het rechter oog; verder een dubbelzijdige cheilogenato-palatoschizis en hyperdactylie aan beide voeten (aan iedere voet zes teenen). In de buik werd een mesenterium commune gevonden. In lever en pancreas multipele kleine ontstekingshaardjes, welke in de pancreas een begin van abscesvorming vertoonden. Ook in de longen werden enkele etterhaardjes gevonden, waarin Gram-positieve coccen, die in rijtjes, hoopjes en in diplovorm lagen. Aan het hart werd gevonden een open d. Botalli en een open for. ovale. Het kind was dus waarschijnlijk te gronde gegaan aan een pyaemie uitgaande van de hernia incarcerata met abscesvormingen in de parenchymateuse organen.

Hersensectie (M. 1293).
Maten van het hoofd na harding in formaline:
Neusbasis — achterhoofd 107 mM.
Grootste fronto-occipitale afmeting 108 mM.

1) Zie Plaat VI.

Mento-occipitale afmeting 120 mM.
Bitemporale afmeting (niet precies te meten) ± 75 mM.
Biparietale afmeting 90 mM.
Schedelhoogte boven de oogspleten ± 50 mM.
Afstand binnenooghoeken 23 mM.
Afstand van de lijn, die de ooghoeken verbindt tot den bovenrand van de onderlip in de mediaanlijn 28 mM.
Afstand kin-bovenrand onderlip 23 mM.
Breedte mondspleet 28 mM.
Lengte rechter oogspleet, 8 mM. links iets grooter.
Het voorhoofd welft duidelijk naar achteren, vandaar dat de fronto-occipitale afmeting niet goed te meten is.

De weeke deelen van den schedel worden afgeprepareerd. Er blijkt een duidelijke frontaalnaad te zijn, die naar achteren overgaat in de groote fontanel, welke ongeveer 2.5 cM. lang is en ongeveer 2 cM. breed. De grenzen zijn niet duidelijk aan te geven, daar de fontanel een breede overgang heeft in kroonnaad en pijlnaad. In elk frontale is een beenkern te zien. De schedelkap wordt doorgezaagd en zoo goed mogelijk de dura van de schedelkap losgemaakt. Daarbij blijft een stukje van den grooten fontanel aan de dura zitten, terwijl over de linker parietaalstreek over een vingerlid groot oppervlak de dura wordt geopend en het daaronder liggend cerebrum lichtelijk wordt beschadigd. Bij het losmaken van de dura over de linker hemispheer blijkt even achter dit dura-hiaat een ongeveer ruim erwt-groot haardje van porencephalie aanwezig te zijn. Aan de rechterzijde, iets verder naar voren, blijkt een boon-groot haardje van porencephalie te bestaan. Beide haardjes liggen aan de hemispheren-spleet. Er is een diep reikende falx cerebri. De hemispheren schijnen goed gevormd te zijn. Van een cyste wordt niets gezien. Vervolgens wordt getracht het cerebrum uit de schedelholte te verwijderen, wat door de lange harding in formaline zeer moeilijk gaat, daar het hersenweefsel zeer broos is geworden. Bij de poging tot bezichtiging van de voorste schedelgroeve wordt de frontaalpool beiderzijds wat gekneusd ; evenwel blijkt duidelijk, dat

er links een tractus en bulbus olfactorius bestaat, terwijl ter plaatse van den rechter tractus een fijn strengetje aan de schedelbasis zichtbaar is, dat iets vóór de plaats, die overeenkomt met die van de linker bulbus olfactorius een nog geen gerstkorrel-groot ovaal geel opzwellinkje vertoont. Het blijkt dus, dat rechts een rudimentaire tractus en bulbus olfactorius aanwezig is. De linker tractus en bulbus olfactorius is kleiner dan normaal. De linker tractus wordt even voor de linker n. opticus doorsneden. Rechts is niets te doorsnijden behalve uiterst fijne vezeltjes, die bij het doorsnijden van de nn. optici worden doorgesneden of doorgescheurd. Vervolgens worden de optici, hypophyse-steel, de carotiden en de nn. oculomotorii doorgesneden. Daarna lukt het niet het tentorium cerebelli te benaderen. Daarom wordt vlak boven het tentorium de hersenstam doorgesneden. Daarna gelukt het gemakkelijk de hemispheren met het voorste deel van den hersenstam te verwijderen. Het blijkt, dat bij deze doorsnijding van den hersenstam de vierde ventrikel is geopend. Aan het hemispherengedeelte zitten behalve de reeds besproken olfactorii de nn. optici, waarvan de rechter belangrijk dunner is dan de linker, de oculomotorii, die niet duidelijk in dikte verschillen de nn. trochleares, die beide aanwezig zijn. De vaatverhoudingen aan de hersenbasis vertoonen geen bijzonderheden. Het lijkt alsof de rechter oculomotorius iets dunner is dan de linker. Aan de hypophyse-steel is ook geen bijzonderheid te zien. Er is een duidelijke balk. Aan het caudale gedeelte van den hersenstam vinden we behalve de a. vertebralis en basillaris beiderzijds de n. trigeminus, abducens, acustico-facialis, enz. Ook hier schijnt het of de abducens rechts iets dunner is dan links.

Nadat een schema is gemaakt van het aangezicht wordt het schedeltje uitgeprepareerd uit de weeke deelen. Bij het bekijken van het schedeltje blijkt het kleine rechter oog veel dieper te liggen dan het linker. Beide oogen vertoonen een coloboom nasaal naar beneden.
De cornea links meet ± 8 mM. in dwarse afmeting en iets

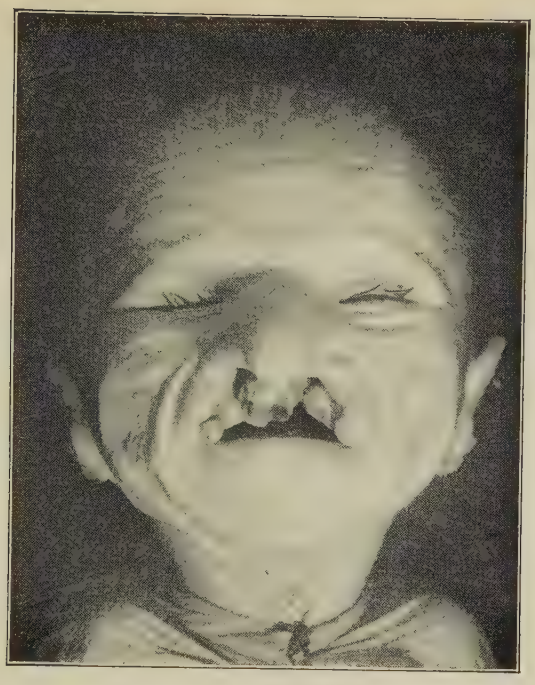


Fig. A.
Geval II. Dubbelzijdige hazelip.

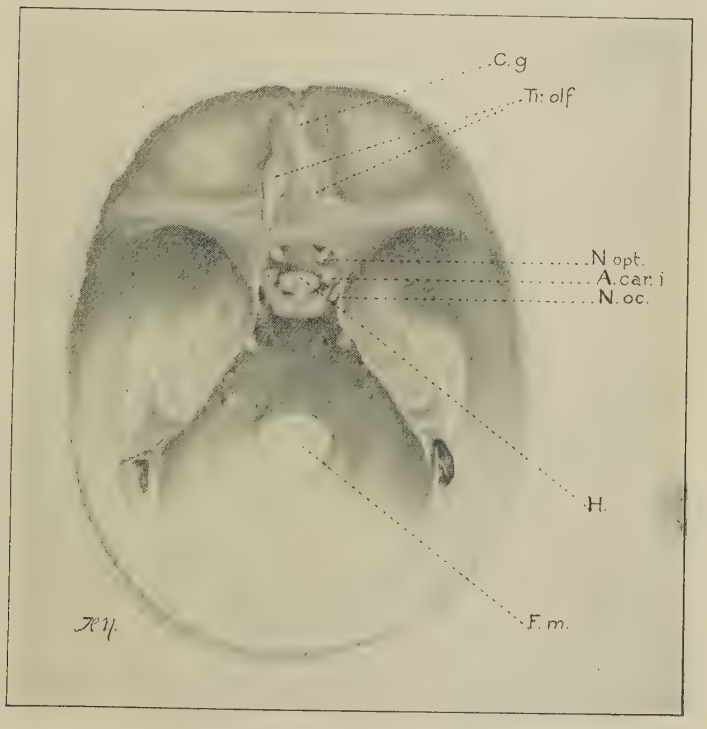


Fig. B.
Geval II. Schedelbasis van binnen gezien. Rechts n. olfactorius rudimentair C.g. = crista galli. Tr. olf. = tractus olfactorius. N. opt. = nervus opticus. A. car. i. = art. carotis interna. N. oc. = nervus oculomotorius. H. = hypophyse. F. m. = foramen magnum.

minder in verticale afmeting. De cornea rechts horizontaal 3 mM., verticaal $\pm$ $2^1/_2$ mM. De rechter oogkas is iets kleiner dan de linker. Bij het uitprepareeren van het schedeltje is het huidgedeelte van de tusschenkaak aan den huidzak achter gelaten, terwijl het harde gedeelte van de tusschenkaak gemakkelijk beweegbaar is t.o.v. het schedeltje, zoo gemakkelijk, dat het slechts een bindweefselachtige verbinding schijnt te hebben. Evenwel bestaat er zeker een kraakbeenige verbinding met het kraakbeenige neustusschenschot. De tusschenkaak wijkt duidelijk naar rechts af. Bij het bekijken van de ondervlakte van het schedeltje blijkt een breede spleet in proc. alveolaris en harde en zachte verhemelte te bestaan. Ook de uvula is gespleten. De spleet in de proc. alveolaris is op de smalste plaats vóór $7\frac{1}{2}$ mM. De breedste plaats in het harde verhemelte is ongeveer 14 mM. In de mediaanlijn van de schedelondervlakte is een ongeveer 3 à 4 mM. breede kam, die naar boven breeder en hooger wordt en in de tusschenkaak overgaat. Deze kam ligt iets dichter bij de linker dan bij de rechter kaakhelft, zoodat rechts een tweetal conchae zijn te zien en misschien een aanduiding van een derde. Links zijn de conchae niet te zien.

Resumeerende hebben we hier dus de volgende afwijkingen :
Dubbelzijdige lip-kaak-verhemeltespleet.
Mikrophthalmus rechts.
Rechts wat kleinere oogkas.
Beiderzijds coloboom.
Rechts rudimentaire n. olfactorius bij overigens normale hersenen.
Verder lichte asymmetriën in het kaliber van de overige hersenzenuwen ten gunste van de linker helft.
Hyperdactylie.
Mesenterium commune.
Ductus Botalli persistens.

HOOFDSTUK VI.

GEVAL III.

Dubbele hazelip met eenzijdig rudimentaire n. olfactorius. Trigonocephalie. [1])

Het gaat hier om het cadaver van een kindje van het vrouwelijk geslacht 29. 11. '17 op de verloskundige afdeeling geboren en den volgenden dag aldaar overleden. (S. 6689)

Behalve aan het hoofd worden geen aangeboren afwijkingen aangetroffen. De lengte bedraagt 41 cM.

Schedelmaten;

Biparietale afmeting 7.5 cM.
Fronto-occipitale afmeting 9.4 cM.
Mento-occipitale afmeting 10.7 cM.
Afstand binnen ooghoeken 1.7 cM.
Lengte oogspleet beiderzijds ongeveer 1.3 cM. (Niet precies te meten door het sterk toegeknepen zijn der oogleden).
Hoogte van den schedel boven de horizontale, die door de oogen gaat 5.3 cM.
Afstand van het zelfde vlak tot ondervlakte kin 4.2 cM.
De ooren zijn klein. Hoogte 2.3 cM. De bovenrand der ooren staat ongeveer gelijk met de oogspleten.
Middelste omtrek (Glabella-achterhoofd) 27 cM.
Grootste omtrek (kin-achterhoofd) 30.4 cM.
Kleinste omtrek (groote fontanel-achterhoofd) 26.5 cM.

Aan het gelaat valt allereerst een zoogenaamde dubbele hazelip op. Kin en onderlip zijn goed gevormd. De mond is gesloten, d.w.z. de laterale deelen van de bovenlip liggen iets over den bovenrand van de onderlip heen, terwijl tusschen de laterale deelen van de bovenlip een breede opening vrij

---

1) Zie Plaat VII.

blijft, welke ten deele weer door weefsel, van het neustusschenschot uitgaande, wordt ingenomen. De neus is wat plat en ter hoogte van de neusvleugelranden wat breed. De binnenooghoeken staan dicht bij elkaar (maten zie boven). Beiderzijds zijn de oogleden wat naar binnen ingerold, zoodat geen oogharen zijn te zien. De wenkbrauw ligt zoo dicht bij de oogspleet, dat haren van den wenkbrauw tot aan de oogspleet reiken. De oogleden liggen duidelijk dieper dan de omgeving, zijn niet naar voren gedrongen (mikrophthalmus of anophthalmus). Tusschen de oogen verheft zich hoog de neusrug, die bijna zonder inzinking in het voorhoofd overgaat, dat in de mediaanlijn met een *kam* naar voren uitloopt. Als gevolg daarvan heeft het hoofd boven op den schedel bekeken een duidelijke ei-vorm met de punt van het ei naar voren gekeerd (ovocephalie-trigonocephalie). Het voorhoofd is hoog, het achterhoofd gelijkmatig rond gewelfd. De beharing strekt zich van het hoofd voor de ooren nog een stuk op de wangen uit. Ook voorhoofd en wangen zijn wat behaard.

De hazelip verdient nog een afzonderlijke beschrijving. De neus is niet geheel symmetrisch. Rechts wat meer gewelfd, links wat meer afgeplat. Onder het linker neusgat bevindt zich een spleet, die beneden tot de mondholte, boven tot de neusholte toegang geeft. Er is dus ook een linkszijdige verhemelte spleet. Van voren gezien wordt deze spleet boven gegrensd door de linker neusvleugel, beneden door het middelste gedeelte en het aangrenzende linksche gedeelte van de onderlip, naar links door de linker rest van de bovenlip en naar rechts door een met slijmvlies bekleede uitlooper van het neustusschenschot, klaarblijkelijk de tusschenkaak. Deze tusschenkaak draagt een eigen stukje bovenlip, dat met de huid aan de neuspunt samenhangt en behalve op deze verbindingsplaats overigens een slijmvliesrandje vertoont. Terwijl de linker neusopening met de mondopening is verbonden, is de rechter neusopening aan de onderzijde gesloten door een stukje bovenlip, dat zich aan de tusschenkaak vasthecht. Het rechter deel van de bovenlip daarentegen is weer door

een spleet van de tusschenkaak gescheiden. Er bestaat dus beiderzijds gespleten bovenlip ; links gaat deze spleet tot in de neus door. Of rechts ook een gespleten verhemelte bestaat is aan het formaline-praeparaat niet dadelijk duidelijk. Wel blijkt men uit de rechter neusopening met de sonde in den mond te komen.
Breedte van den mond 25 mM.
Hoogte van de spleet in de bovenlip 5 mM.
Breedte van de spleet in de bovenlip 2 mM. op de nauwste plaats. (Neuswaarts en kinwaarts iets breeder).
De afstand van de beide laterale deelen van de bovenlip 9 mM.
De maten van het afzonderlijke lapje van de bovenlip zijn : 7—4½ mM.
Het lapje staat wat schuin. Afstand van de laterale randen der neusvleugels 22 mM.

Vervolgens worden de weeke deelen van den schedel afgeprepareerd. Er blijkt wat bloeding op het midden van het rechter parietale naast de mediaanlijn. Het occipitale is even onder de parietalia geschoven. Een eigenlijke kleine fontanel ontbreekt. In de sagittaalnaad zijn tusschen de parietalia een paar verbreedingen. De groote fontanel is duidelijk en meet 3—2½ cM. Er zijn twee frontalia, die aan de naad vrijwel op gelijke hoogte liggen als de parietalia. Deze frontalia vertoonen een naad van de groote fontanel uitgaande, welke naad neuswaarts onduidelijk wordt om dicht boven den neuswortel geheel te verdwijnen. Ze is althans daar niet meer te zien. Frontalia zijn wat klein, hoog en komen in de mediaanlijn kam- of schuitvormig aan elkaar. In de parietalia is beiderzijds een duidelijke beenkern, eveneens in de frontalia.

De schedel wordt volgens het horizontale vlak doorgeknipt. Daarbij blijkt een complete falx cerebri aanwezig te zijn, evenals een crista galli. Na het wegnemen blijkt het ons, dat het cerebellum te klein is in verhouding tot de groote hersenen.

Fig. A.
Geval III. Dubbelzijdige hazelip.

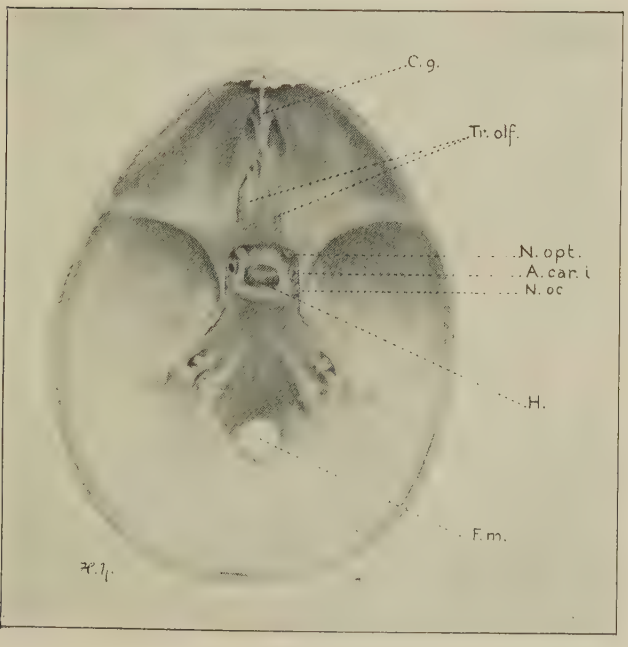


Fig. B.

Geval III. Schedelbasis van binnen gezien. Rechter n. olfactorius rudimentair. C. g. = crista galli. Tr. olf. = tractus olfactorius. N. opt. = nervus opticus. A. car. i. = art. carotis interna. N. oc. = nervus oculomotorius. H. = hypophyse. F. m. = foramen magnum.

De rechter n. olfactorius is belangrijk dunner en smaller dan de linker. Dit zijn dus de twee eenige afwijkingen die we aan het cerebrum hebben gezien. De nn. optici zijn duidelijk grauwer dan de overige hersenzenuwen. Aan het cerebrum is de doorgesneden linker olfactorius te zien, de rechter niet. De voorste schedelgroeve is wat klein en diep.

Uit de weeke deelen wordt thans de schedel uitgeprepareerd ; de scheiding loopt tusschen atlas en epistropheus en aan de larynx zóó, dat de tong met epiglottis aan het schedeltje achterblijft. De dens epistropheus is doorgebroken. De plica aryepiglottica doorsneden. Aan het gelaat is een stukje van het kraakbeenig neustusschenschot en de kraakbeenige neusvleugels aan de weeke deelen gelaten, zoodat de tusschenkaak aan het skelet is achtergelaten.

Het blijkt nu dat de tusschenhaak kraakbeenig of beenig verbonden is met het neustusschenschot en zich daarmede laat heen en weer bewegen, terwijl er een bindweefselachtige verbinding bestaat tusschen tusschenkaak en rechter bovenkaak. De oogen zijn zeer klein en liggen diep in de kleine orbitae. De orbita-ingang is door de aanwezigheid van weeke deelen niet precies te meten. Van de linker orbita is de dwarse afmeting ongeveer 1.5 cM., de verticale ongeveer 1.1 cM. De rechter schijnt iets grooter te zijn : 1.7 cM. in dwarse en 1.2 cM. in verticale afmeting, maar geheel zeker zijn ze nog niet te bepalen.

Vervolgens wordt de tong weggenomen, doordat achter de epiglottis aan weerskanten een zijdelingsche snede gemaakt wordt naar de onderkaakshoek en de mondbodem langs de onderkaak wordt doorsneden.

Het blijkt nu, dat er een breede mediane spleet in proc. alveolaris van de bovenkaak, palatum durum en palatum molle bestaat. Ook de uvula is gespleten.

Van de schedelbasis uit gaat een mediane kam, die de verhemelte spleet in tweeën deelt. De onderrand van dezen kam staat iets verder tongwaarts dan de randen van de spleet in

het harde verhemelte. Deze kam draagt aan zijn vooreinde de tusschenkaak en gaat in het septum narium over. De kam staat niet geheel loodrecht, maar is van voren gezien wat naar rechts afgeweken. In de spleet tusschen dezen kam en de palatum-randen ziet men beiderzijds twee conchae verloopen. De onderste concha komt links nog even aan de voorzijde in de neusopening te zien. Het lijkt erop alsof de daarboven gelegen concha zich naar voren in tweeën splitst, zoodat boven de tweede concha nog een kleine derde concha schijnt te bestaan. De proc. alveolaris zijn niet geheel symmetrisch. De rechter is iets smaller en reikt iets verder naar voren.

De oogen zijn zeer klein beiderzijds.

Maten :

R. oog : horiz. 9 mM., vertic. 6 mM., voor-achterw. $5\frac{1}{2}$ mM.

L. oog : horiz. 8 mM., vertic. $6\frac{1}{2}$ mM., voor-achterw. $5\frac{1}{2}$ mM.

Resumeerende hebben we dus de volgende afwijkingen : Dubbelzijdige cheilo-gnato-palatoschizis (links sterker dan rechts).
Trigonocephalie.
Mikrophthalmus beiderzijds.
Rudimentaire rechter n. olfactorius bij overigens normale hersenen.

Bij de arhinencephalen is het defect van het rhinencephalon meest volkomen ; dat toch nog een van de olfactorii tot ontwikkeling komt is slechts een enkele maal beschreven. Zoo noemt KUNDRAT in zijn reeds meermalen aangehaalde monographie op bl. 65 een geval van OTTO. Dit was een arhinencephaal van de derde groep, waarbij slechts één n. olfactorius tot ontwikkeling was gekomen. Of dit een menschelijk praeparaat was vermeldt KUNDRAT niet. Dit geval gelijkt dus op onze laatste twee gevallen, waar één van de twee olfactorii rudimentair was. Het is ons helaas niet gelukt de oorspronkelijke mededeeling van OTTO te raadplegen. Als KUNDRAT verder op bl. 91 spreekt over de naam „arhinencephalie", waarmede hij de door hem beschreven

Fig. A.

Geval IV. Dubbelzijdige hazelip.

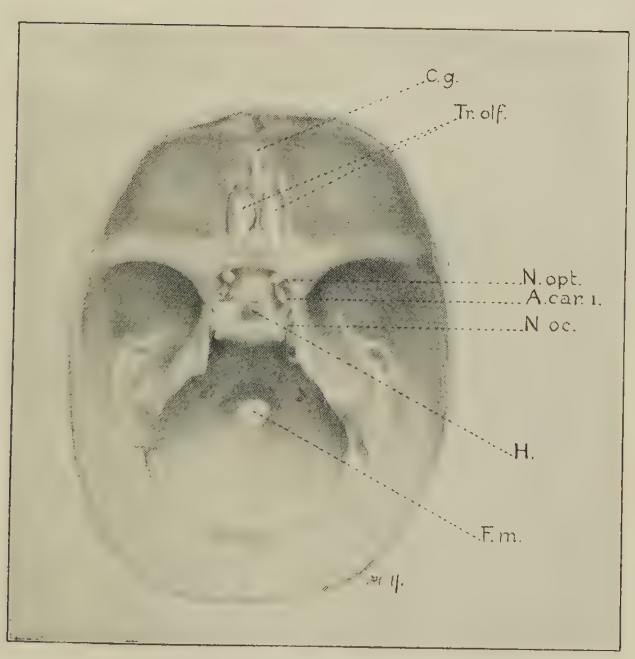


Fig. B.

Geval IV. Schedelbasis van binnen gezien. Alles normaal. C. g. = crista galli. Tr. olf. = tractus olfactorius. N. opt. = nervus opticus. A. Car. i. = Art. carotis interna. N. oc. = nervus oculomotorius. H. = hypophyse. F. m. = foramen magnum.

groep van misvormingen betitelt, zegt hij het volgende: „Aber freilich bin ich mir bewuszt, dasz nach den angeführten Beobachtungen dieser Namen nur für den gröszten Theil der Fällen fasst, allerdings einen so grossen, dasz die wenigen Fälle wo es nicht zutrifft als Ausnahme gelten. Denn wohl immer ist eine Miszbildung am Rhinencephalon vorhanden, aber in einzelnen Fällen nicht als Defect desselben, sondern als Verschmelzung, so dass nur *ein* Riechnerve sich findet." Voorbeelden van een dergelijke versmelting van de nn. olfactorii heb ik nergens in de literatuur kunnen vinden; ook KUNDRAT haalt er geen voorbeelden van aan.

Het in het literatuur hoofdstuk besproken geval van SELENKOFF is een voorbeeld van arhinencephaal 1e groep, met eenzijdig defect van de n. olfactorius. Echter zijn hier ook de verdere aangezichtsafwijkingen eenzijdig.

Bij de cyclopie, waarbij ook meest de reukzenuwen ontbreken is eenmaal door VROLIK een geval beschreven waarbij één n. olfactorius wel tot ontwikkeling was gekomen. Bij een tweede geval, van denzelfden onderzoeker waren beide nn. olfactorii rudimentair.

Uit dit alles blijkt dus, dat arhinencephalie met éénzijdige ontwikkeling van de n. olfactorins een groote zeldzaamheid is. Ik achtte mij dan ook gelukkig, beide, in de voorafgaande hoofdstukken beschreven specimen, in dit proefschrift te kunnen opnemen.

Geval II (S. 3942) hoort thuis in de vierde groep. Geval III (S. 6689), waarbij tevens trigonocephalie bestond vormt een combinatie van vierde en vijfde groep van KUNDRAT.

GEVAL IV vertoont normale nn. olfactorii. Bij vergelijking van de afbeeldingen valt op, dat de reukzenuwen van de niet aangedane zijde van de gevallen II en III dunner zijn dan die van geval IV, zoodat men misschien ook een lichte stoornis van gene moet aannemen. Hiervoor is echter microscopisch onderzoek noodzakelijk.

HOOFDSTUK VII.

Aetiologie.

In de voorafgaande bladzijden zijn eenige typische misvormigen beschreven, welke gekarakteriseerd zijn door bepaalde afwijkingen aan hersenen, reuk-, oogapparaat en aangezicht (zoowel skelet als weeke deelen) en welke behooren tot de groep der arhinencephalen van KUNDRAT. Deze hebben met de cyclopie het defect van het rhinencephalon gemeen en vormen met deze een fraaie teratologische reeks, welke van die cyclopie-vorm, waarbij één enkelvoudig mediaan gelegen oog wordt gevonden, over de verschillende vormen van cyclopie en arhinencephalie geleidelijk voert tot het normale individu.

In ons eerste geval ging het om een typische arhinencephaal van KUNDRAT'S derde groep, daarna kwamen twee gevallen waarin het defect geringer was : één olfactorius normaal, de ander rudimentair, dubbelzijdige hazelip. Het vierde geval vertoonde alleen een dubbelzijdige hazelip, terwijl het reuk- en oogapparaat intact waren.

Vooral het tweede en derde geval zijn van belang omdat hiervan eigenlijk geen nauwkeurig beschreven gevallen in de literatuur bekend zijn. Dit wil echter niet zeggen, dat wanneer we er steeds op onderzochten niet meer dergelijke overgangsvormen gevonden zouden worden. Speciaal in de gevallen, waar naast de hazelip ook duidelijke oogafwijkingen aanwezig zijn, als mikrophthalmus en coloboom zou het de moeite waard zijn de reukzenuwen aan een nauwkeurig onderzoek te onderwerpen. In ons tweede en derde geval waren toch immers ook oogafwijkingen, terwijl in het vierde geval met normale reukzenuwen ook de oogen makroskopisch normaal waren. Hieruit zou men misschien kunnen concludeeren, dat het defect van het rhinencephalon meer met de oog-

afwijking verband houdt dan wel met de hazelip. Hoe het ook zij, een nauwkeuriger onderzoek bij de ter sectie komende kinderen met hazelip naar den toestand van het C. Z. S. en in het bijzonder van de nn. olfactorii lijkt mij gewenscht en de bedoeling van dit proefschrift is dan ook een bijdrage te leveren tot de kennis van den anatomischen bouw der misvormingen uit de groote cyclopen- en arhinencephalenreeks.

Evenwel is het niet alleen de anatomische bouw, die onze belangstelling trekt ; gaarne zouden wij ons uit den bouw der misvormingen een meening vormen hoe de monstra zijn ontstaan. Over de ontstaanswijze nu bestaat niet alleen geen zekerheid maar men mag zeggen, dat wij nog geheel in het duister tasten. Men kan vragen naar de oorzaak van het ontstaan (causale genese) en naar de mekaniek van het ontstaan (formeele genese) ; omtrent de eerste is ons niets bekend. Wat de formeele genese betreft moet men twee typen van theoriën onderscheiden.

De onderzoekers van de eene groep nemen aan, dat in de bevruchte eicel reeds de voorwaarden aanwezig zijn voor het zich ontwikkelen van een monstrum. Men kan hier spreken van een „kiemfout." De tweede groep neemt aan, dat de bevruchte eicel normaal is, dat er echter tijdens de verdere ontwikkeling stoornissen op het embryo inwerken, die de misvorming als product ten gevolge hebben.

Over de eerst genoemde opvatting hoeven we niet verder te spreken ; alle misvormingen zijn met deze veronderstelling te verklaren. Bij de tweede groep, waar dus exogene factoren in het spel zouden komen kan men aan verschillende mogelijkheden denken.

Men kan zich allereerst de vraag stellen of de misvormingen der cyclopen- en arhinencephalengroep mogen worden opgevat als „Hemmungsbildung", dus als persistente toestand, zooals die in het embryonale leven normaliter voorbijgaand voorkomen. Als een dergelijke hemmungsbildung worden immers de hazelip en het coloboom opgevat ; is de cyclopie misschien ook een hemmungsbildung ? De theorie van

Huschke geeft op deze vraag een bevestigend antwoord. Huschke meende, dat het oogapparaat oorspronkelijk enkelvoudig werd aangelegd, en zich in tweeën splitste. Persisteeren van den enkelvoudigen aanleg of van splitsingsstadia zou de cyclopie verklaren. Deze theorie is geheel verlaten, daar men weet, dat de primaire oogblaas als een beiderzijds optredende uitstulping van de hersenblaas wordt aangelegd. Schwalbe drukt dat zeer scherp uit: „Das auch nicht einfach eine Hemmungsbildung vorliegt, ist sicher. Für die Augen ist dies bereits hervorgehoben. Das einfache Rhinencephalon, das zuweilen beobachtet ist, beweist dasselbe für das sekundäre Vorderhirn. Wie die Augenbecher, so entsteht auch das Riechhirn der Säuger als eine primär bilaterale Anlage." (Schwalbe, III, bl. 244).

Geheel onaanvechtbaar is Schwalbe's meening niet; het is natuurlijk zeer wel mogelijk, dat de cellen, die later de beide oogblazen vormen, oorspronkelijk in een enkele mediale celgroep waren vereenigd; we hebben daarover echter geen gegevens. Wel is men het erover eens, dat bij deze monstra een defect bestaat, veelal in hersenen, oogapparaat, neusapparaat tegelijk, welk defect echter niet als hemmungsbildung wordt opgevat (zooals bijv. wel met coloboom, hazelip, open septum ventriculorum cordis, enz. het geval is). Waarom dit defect ontstaat stellen zich verschillende onderzoekers verschillend voor.

Zoo heeft men gedacht aan een te nauw kopgedeelte van het amnion (Dareste, Kundrat). Een andere, eveneens mechanische theorie is die van Winkler; barsten van een hydrocephalus int, waardoor weefsel van de voorste hersenpool vernietigd zou worden. Reeds Osiander heeft in 1829 dezelfde theorie aangegeven (zie Schwalbe, III, bl. 176). De proeven van Lewis en Spemann toonen aan, dat een mechanische laesie van de celgroepen aan de voorste pool van het embryo cyclopische veranderingen kunnen doen ontstaan, terwijl de experimenten van Stockard hetzelfde voor chemische invloeden in het licht stellen.

Een uitvoerige bespreking van al deze mogelijkheden vindt

men bij SCHWALBE en JOSEPHY, in de Nederlandsche literatuur bij WINKLER. Een bevredigende verklaring ontbreekt echter nog zoozéér, dat men nog niet weet of een kiemfout dan wel een exogene factor de misvorming doet ontstaan.
Van de theorie van DARESTE zou ik alleen willen zeggen, dat deze iets gedwongens heeft. Het is haast niet denkbaar, dat een plaatselijke afwijking van een zoo dun vlies als het amnion een zoo belangrijke beschadiging van de vrucht ten gevolge zou kunnen hebben.

De theorie van WINKLER lijkt mij veel te gecompliceerd. Voor de hydrocephalus int wordt aangenomen een primair ontstekingsproces in de tusschenhersenen, dat een sterke vochtophooping en uitpuiling van het dak van het diencephalon ten gevolge zou hebben. Door een barsten van deze vochtblaas aan de voorste hersenpool zou kiemmateriaal vernield worden, waaruit een bepaalde misvorming zou resulteeren.

Het hersenonderzoek van het eerste geval door Dr. BROUWER waaruit blijkt, dat de eventueele oorzaak van de afwijking over een groot gedeelte van de neuraalbuis moet hebben ingewerkt (zie bl. 23), mede met het bij de arhinencephalie veelvuldig voorkomen van andere congenitale afwijkingen als polydactylie, hartgebreken, diaphragma-defecten, enz. pleiten tegen deze theorie.

Wel kan men iets zeggen omtrent den tijd van het ontstaan van de misvorming. Vinden we bij een misvorming een orgaan op een zekere trap van ontwikkeling, dan zijn we zeker, dat de eventueele oorzaak moet ingewerkt hebben vóór deze phase door verdere ontwikkeling te loor is gegaan. Zoo bijv. in ons tweede geval, waar een coloboom aanwezig was moet de oorzaak ingewerkt hebben vóór het sluiten van de foetale oogspleet. We spreken hier met SCHWALBE van een „teratogenetische terminatieperiode".

In de gevallen van cyclopie van METMAN, van cebocephalie van DE VRIES, van een tusschenvorm tusschen cyclopie en arhinencephalie van EMMY BEST, waarop ik niet nader zal ingaan, moet de stoornis wel hebben plaats gevonden vóór

de vorming van de secundaire oogblaas en vóór de sluiting van de foetale oogspleet, dus op zijn laatst tijdens het bestaan van de primaire oogblaas. Indien dus een exogene factor de misvorming deed ontstaan dan moet deze reeds zeer vroeg in de embryonale ontwikkeling hebben ingewerkt.

Ook in onze gevallen zal vermoedelijk de stoornis reeds vroeg hebben plaats gevonden, daar zij een deel uitmaken van de teratologische reeks, die bij de cyclopen begint ; daarmede is in overeenstemming, dat in geval II dubbelzijdig coloboma en rechtszijdig mikrophthalmus, in geval III mikrophthalmus en coloboma bestond.

Literatuur.

1 Von Ammon : Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen, 1842.
2. Arnold : Müller's Archiv., 1839.
3. Best : Ziegler's Beiträge. Bd. 67, H. 3.
4. Bitôt : Gazette medical de Paris, 1852.
5. Bouman, K. H. : Hersendefecten bij Cyclopie.
6. Mc. Clendon : An attempt toward the physical chemistry of the production of one-eyed monstrosities. The Amer. J. of Physiol. Bd. 29.
7. Davaine : Compt. rend. de la Soc. de Biologie, 1850.
8. Engel : Ueber angeborene Spaltung der Oberkieferbeine. Prag. Viertel jahrschrift, 1864.
9. Hadlich : Uber die bei gewissen Schadeldeformitäten vorkommende gehirnmissbildung mit Verwachsung der Grosshirnhemisphären. Arch. f. Psych. Bd. X, H. 1.
10. Hensen : Ein Beitrag zu den Gesichtsmissbildungen. Diss. Rostock, 1906.
11. Hillmann : Ein Fall von Arhinencephalie mit medianer Spaltung der Oberlippe. Diss. Bonn, 1913.
12. His : Die Entwicklung des menschlichen Gehirns.
13. Hörrmann : Zur Kenntniss der Cyclopie mit besonderer Berüchsichtigung ihrer Aetiologie. Diss. München, 1903.
14. Huschke : Uber die erste Entwicklung des Auges und die damit zusammenhängende Cyclopie. Meckel's Archiv, 1832.
15. Kirchmayr : Ein Beitrag zu den Gesichtsmissbildungen. Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 81.
16. Krieger : Deutsche Klinik, 1850, N°. 41.
17. Krimer : Ueber eine seltene Missbildung in Graefe u. Walther Journal f. Chir. u. Aug., XII, p. 610.
18. Kundrat : Arhinencephalie als typische Art von Missbildung, Graz, 1882.
19. Langenbeck : Neue Bibliothek 1828, IV, p. 491.
20. Leonowa—v. Lange : Ein Fall von cyclopie combiniert mit mikro- und arhinencephalie. Archiv. f. Psych. Bd. 38.
21. Leuckart : Untersuchungen über das Zwischenkieferbein des Menschen. Stuttgart, 1840.
22. Metman : Een geval van cyclopie. Ned. Tijdschr. voor Verlosk. en Gynaec., 1908.
23. Monnier : Ueber einen Fall von sogenannter Medianspalte. Bruns Beitr. Bd. 49.
24. Otto : Sexcentorum monstrorum discriptio CXXXII, CXXXIII· CCCCLIX, CCCLX, CCCCLVIII, CCCCXCVIII, CCCCXCIX, DVII.
25. Riese : Uber Riechhirnmangel. Zeitschr. f. die gesamte Neurol. u Psych. Bd. 69.
26. Schwalbe en Grünberg : Die Morph. der Missbildungen des Men schen u. der Tiere, III. Teil. Die Einzelmissbildungen, bl. 122.
27. Schwalbe en Josephy : Dito, bl. 230.
28. Scherk : Die angeborenen Lippenspalten des Menschen. Diss. Berlin, 1867.

29. Schön : Uber Verkümmerung des Zwischenkiefers mit gleichzeitiger Missbildung des Gehirns. Diss. Berlin, 1870.
30. Selenkoff : Ein Fall von Arhinencephalie unilateralis bei einem erwachsenen Manne. Virchow's Archiv. Bd. 95. H. 1.
31. Spemann : Ueber experimentell erzeugte Doppelbildungen mit cyclopischem Defect. Zoolog. Jahrb. Suppl. 7. Festschrift Weismann, 1904i
32. Szadkowski : Drei Fälle von Gehirnmissbildung (cyclencephalie). Diss. Leipzig, 1910.
33. Theodorov : Zur Frage der amniogenen Entstehung der Missbildungen Zeitschr. f. Heilk. Bd. 28. (Neue Folge Bd. 8). Jahrg. 1907.
34. Tiedemann : Beobachtungen über Missbildungen des Gehirns und seiner Nerven. Zeitschr. f. Physiol., 1824.
35. Virchow : Ueber Missbildungen am Ohr und in Bereiche des ersten Kiemenbogens. Virchow's Archiv. Bd. 30.
36. de Vries : Over cebocephalie. Feestb. Treub, 1912.
37. de Vries : De aanleg van het oog bij cyclopische misvormingen.
38. de Vries : Uber eine Cyste der primären Augenblase. Stud. z. Pathol. der Entwicklung. Bd. 1. H. 3, 1914.
39. Vrolik : Beschrijving eeniger merkwaardige misgeboorten, 1855.
40. Vrolik : De vrucht van den mensch en van de zoogdieren, 1849.
41. Wilder : The morphology of Cosmoebia. The Amer. Journ. of Anat. Vol. 8. N°.. 4.
42. Wille : Ein Fall von Missbildung des Grosshirns Arch. f. Psych. Bd. X. H. 3.
43. Winkler : Over de hersenen van cyclopen en daarmee verwante monstra. Koninkl. Akad. v. Wetensch., 1916.
44. Winkler : The brain in a case of cyclopia incompleta. Folia neurobiol. Bd. 10, 1917.
45. Winkler : Over cyclopie met behoud van het rhinencephalon. Koninkl. Akad. v. Wetensch., 1919.

STELLINGEN

I

Voor de verklaring van de goede resultaten, bereikt met het botermeelmengsel van Czerny-Kleinschmidt, kan aan de verwijdering der vluchtige vetzuren door het braadproces geen groote beteekenis worden toegekend.

II.

De opvatting van Sampson Handley betreffende het ontstaan van de beenmetastasen bij mamma carcinoom is onjuist.

III

Bij laparatomieën is de dwarse incisie te verkiezen boven de lengte snede

IV

De opvatting van Fröhlich en Meyer over de „zoogenaamde" bulbocapnine-katalepsie is onjuist.

V

Bij forcipale extractie van den nog niet geheel ingedaalden schedel verdient de tang van Kielland de voorkeur boven die van Naegele.

VI

Ten onrechte meenen Fröhlich en Paschkis, dat dilatatie van het hart, waardoor verbetering van den metabolen toestand zou intreden, het ontstaan van fibrilleeren tegengaat.

VII

Bij de congenitale hypertrophische pylorusstenose passe men een chirurgische therapie toe.

VIII

Bij de bestrijding van de maligne tumoren van de neus-keelholte kan aan de diathermie slechts een symptomatische beteekenis worden toegekend.

IX

De leukoplakia buccalis is geen specifiek syphilitische aandoening.